le livre de l'interne

ORL

Pierre Bonfils

avec
Ollivier Laccourreye
et Vincent Couloigner

Médecine Sciences
Publications

Lavoisier

LE LIVRE DE L'INTERNE

ORL

Chez le même éditeur

Dans la collection « Le livre de l'interne »

Les urgences, par P. HAUSFATER
Médecine de la douleur et médecine palliative, par S. ROSTAING-RIGATTIERI et F. BONNET
Médecine interne, par L. GUILLEVIN
Hématologie, par B. VARET
Pédiatrie, par B. CHEVALLIER, J.-B. ARMENGAUD et E. MAHÉ
Anesthésiologie, par F. BONNET et N. LEMBERT
Orthopédie, par R. NIZARD
Traumatologie, par R. NIZARD
Cardiologie, par A. CASTAIGNE et M. SCHERRER-CROSBIE
Pathologie infectieuse, par P. YENI
Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles, par S. BELAÏCH
Rhumatologie, par D. BONTOUX
Gastro-entérologie, par J.-C. RAMBAUD et Y. BOUHNIK
Psychiatrie, par J.-P. OLIÉ, Th. GALLARDA et E. DUAUX
Endocrinologie et maladies métaboliques, par J. LUBETZKI, Ph. CHANSON et P.-J. GUILLAUSSEAU
Obstétrique, par H. HOHLFELD et F. MARTY
Pneumologie, par S. SALMERON, P. DUROUX et D. VALEYRE
L'hôpital au quotidien, par I. DURANT-ZALESKI et C. GRENIER-SENNELIER

Dans d'autres collections

Traité d'ORL, par D. BRASNU
Guide de poche des affections de l'oreille, par A. MENNER

Principe de médecine interne Harrison, par E. BRAUNWALD, A.S. FAUCI, D.L. KASPER, S.L. HAUSER, D.L. LONGO et J.L. JAMESON
Traité de médecine, par P. GODEAU, S. HERSON et J.-Ch. PIETTE
La petite encyclopédie médicale Hamburger, par M. LEPORRIER
Guide du bon usage du médicament, par G. BOUVENOT et C. CAULIN
Dictionnaire de médecine Flammarion, par S. KERNBAUM
Le Flammarion médical, par M. LEPORRIER
Dictionnaire français-anglais/anglais-français des termes médicaux et biologiques et des médicaments, par G.S. HILL
L'anglais médical : *spoken and written medical english*, par C. COUDÉ et X.-F. COUDÉ

LE LIVRE DE L'INTERNE

sous la direction de
Pierre BONFILS

avec
Ollivier LACCOURREYE
et Vincent COULOIGNER

ORL

Médecine Sciences
Publications

http://www.medecine.lavoisier.fr

Direction éditoriale : Emmanuel Leclerc
Édition : Béatrice Brottier
Couverture : Isabelle Godenèche

Composition : Nord Compo, Villeneuve-d'Ascq
Impression et brochage : Chirat, Saint-Just-la-Pendue

ISBN : 978-2-257-20412-7

11, rue Lavoisier
75008 Paris

Liste des collaborateurs

Ouvrage sous la direction de :

Pierre BONFILS, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de Médecine Paris-Descartes, université Paris V, unité CNRS UMR 8194, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris.

Avec :

Ollivier LACCOURREYE, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de Médecine Paris-Descartes, université Paris V, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital européen Georges Pompidou, Paris.

Vincent COULOIGNER, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de Médecine Paris-Descartes, université Paris V, service d'ORL pédiatrique et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital Necker-Enfants malades, Paris

Auteurs associés :

Paul AVAN, Professeur des Universités, Biophysicien des Hôpitaux, laboratoire de Biophysique sensorielle, faculté de Médecine de Clermont-Ferrand, université d'Auvergne, Clermont-Ferrand.

Jacques BERTRAND-DELIGNE, Praticien hospitalier, Anesthésiste des Hôpitaux, service d'Anesthésie et de Réanimation, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris.

Philippe BORDURE, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, faculté de Médecine, université de Nantes, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, Hôtel-Dieu, Nantes.

Laurent CASTILLO, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, Institut universitaire de la face et du cou, faculté de Médecine de Nice, université de Nice Sophia-Antipolis, Nice.

André CHAYS, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, faculté de Médecine de Reims, université de Champagne-Ardenne, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital Robert-Debré, Reims.

Dominique CHEVALIER, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, faculté de Médecine Henri-Warembourg, université Lille-Nord de

France, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital Claude-Huriez, Lille.

François JANOT, Chef du département de Cancérologie cervico-faciale, institut Gustave-Roussy, Villejuif.

Philippe HALIMI, Professeur des Universités, Radiologue des Hôpitaux de Paris, faculté de Médecine Paris-Descartes, université Paris V, service de Radiologie, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris.

David MALINVAUD, Praticien hospitalo-universitaire, faculté de Médecine Paris-Descartes, université Paris V, unité CNRS UMR 8194, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris.

Jean-Marc NORÈS, Professeur associé au Collège de médecine, service de Médecine interne, hôpital Raymond-Poincaré, Garches.

Élie SERRANO, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, faculté de Médecine de Toulouse-Rangueil, université Paul-Sabatier, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital Rangueil, Toulouse.

Jean-Michel TRIGLIA, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, faculté de Médecine de Marseille, université de la Méditerranée, service d'ORL pédiatrique, CHU La Timone-Enfants, Marseille.

Éric TRUY, Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux, unité CNRS UMR 5020, faculté de Médecine de Lyon, université Claude Bernard-Lyon I, département d'ORL, de Chirurgie cervico-maxillo-faciale et d'Audiophonologie, hôpital Édouard-Herriot, Lyon.

Et :

Sylvette WIENER-VACHET, Martial FRANZONI, Alfred WERNER, Benoît MICHEL.

Tout ce qui est simple est faux,
mais tout ce qui ne l'est pas est inutilisable
Paul VALÉRY

Sommaire

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT…

OTOLOGIE ET AUDIOLOGIE

RHINOLOGIE

PATHOLOGIE TUMORALE ET LARYNGOLOGIE

ORL PÉDIATRIQUE

URGENCES DE L'ADULTE

URGENCES DE L'ENFANT

Préface

Dans ce manuel de plus de 900 pages écrit à l'intention des internes en formation, les auteurs reprennent les grands problèmes cliniques rencontrés en oto-rhino-laryngologie et en pathologie cervico-faciale. Grâce à une mise en page claire et concise, complétée de très nombreux tableaux et arbres décisionnels, ils réalisent un véritable guide qui s'intègre dans la collection des « Livres de l'interne » éditée par Médecine Sciences-Publications/Lavoisier. Facilement transportable et consultable, il permet à l'interne en formation de faire face à toutes les situations rencontrées, tout en acquérant le socle des connaissances indispensables à la maîtrise de l'oto-rhino-laryngologie et de la pathologie cervico-faciale. À ces divers titres, la publication de cet ouvrage didactique coordonné par trois Professeurs de l'université Descartes-Paris V est à saluer et sa lecture est à conseiller à tous.

Claude-Henri CHOUARD
de l'Académie nationale
de médecine

Henri LACCOURREYE
de l'Académie nationale
de médecine

Avant-propos

L'ORL est une spécialité médicale et chirurgicale d'une rare richesse puisqu'elle intègre des pathologies variées comme, entre autres, les pathologies neurosensorielles, cancérologiques et du système respiratoire. Le même médecin suit son patient lors de la consultation initiale, pour de nombreux examens complémentaires effectués en ORL et, bien entendu, au moment du traitement médical et chirurgical. Cette chirurgie est elle-même très variée, faisant appel à des techniques conventionnelles de chirurgie, notamment au niveau cervical, à une chirurgie sous microscope opératoire pour la chirurgie de l'oreille, ou à une vidéochirurgie endoscopique pour la chirurgie des cavités nasosinusiennes.

Cette première édition du *Livre de l'interne : ORL* a pour vocation de transmettre à nos futurs collègues toute cette richesse de notre discipline. Cet ouvrage est le fruit d'une étroite collaboration entre trois enseignants de la faculté de médecine Paris-Descartes, université Paris V, et des enseignants issus de la France entière et représentant diverses spécialités.

La structure de l'ouvrage est simple. Après une première partie présentant les aspects généraux de notre spécialité et une deuxième partie traitant des grands problèmes sémiologiques, les pathologies ORL sont exposées en cinq sections : otologie, rhinologie, cancérologie et laryngologie, pédiatrie et urgences.

Pierre BONFILS

PRATIQUE QUOTIDIENNE

Chapitre 1

Gestion des douleurs en ORL

Les voies de la douleur de la région oro-cervico-faciale sont nombreuses. Les douleurs des régions otologique, rhinologique, sinusienne, faciale, buccale, pharyngée et laryngée sont fréquentes. L'innervation sensitive de ces régions est essentiellement assurée par le nerf trijumeau (V) avec ses trois branches, mais aussi par les afférences somatiques du nerf facial (VII), par le nerf grand hypoglosse (IX), par certaines afférences du nerf pneumogastrique (X) (zone de Ramsay-Hunt et nerf laryngé supérieur) et enfin par le plexus cervical superficiel (C2-C3-C4). Le diagnostic physiopathologique du mécanisme algique est essentiel.

Il est important de souligner que *toutes les douleurs ne sont pas nécessairement traitées par les antalgiques*. Schématiquement, l'atteinte du système sensitif peut se faire selon trois mécanismes, faisant appel à des ressources thérapeutiques différentes. Les mécanismes en cause sont souvent intriqués entre eux. Les meilleures réponses thérapeutiques sont obtenues par la combinaison de différents traitements.

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES DE LA DOULEUR

Schématiquement, on peut décrire trois mécanismes de stimulation des voies sensitives.

DOULEUR PAR EXCÈS DE STIMULATION NOCICEPTIVE

Ce mécanisme par excès de nociception peut être dû à une compression, à un étirement ou encore à une destruction tissulaire (Figure 1-1). La cytolyse libère des substances chimiques algogènes pour les noci-

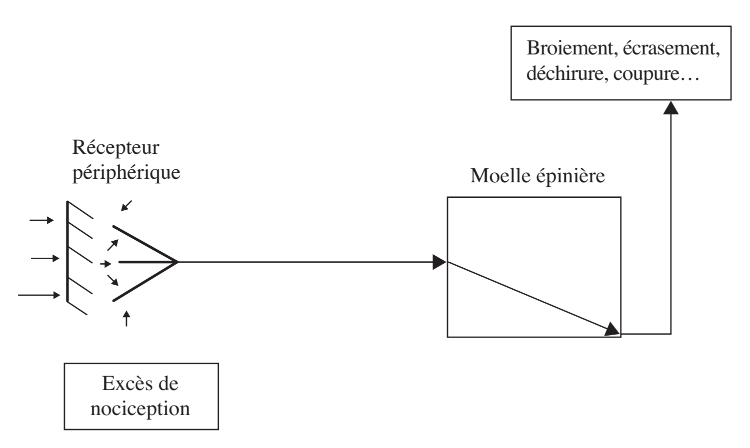


Figure 1-1 **Douleur par excès de stimulation nociceptive.**

cepteurs qui sont aussi sensibles à des stimuli thermiques (excès de chaud ou de froid). L'expression clinique de ce type de douleur est une sensation de compression, d'éclatement, de broiement ou de déchirement. Son intensité est évaluée sur une échelle visuelle analogique ou verbale (Tableau 1-I).

Le traitement des douleurs par excès de nociception fait appel aux antalgiques purs. Ces médicaments, selon leur puissance d'action, sont classés en trois paliers, selon une échelle décrite par l'Organisation mondiale de la santé (OMS).

Tableau 1-I **Échelle verbale d'évaluation de la douleur.**

0	Douleur absente
1	Douleur faible
2	Douleur modérée
3	Douleur intense

DOULEUR PAR DÉSAFFÉRENTATION

La douleur de désafférentation correspond à une lésion de neurones sensitifs (Figure 1-2). Il peut s'agir d'une compression, d'un étirement, d'une section ou d'une démyélinisation. L'expression clinique de la désafférentation est une hypo-esthésie cutanée, associée parfois à une

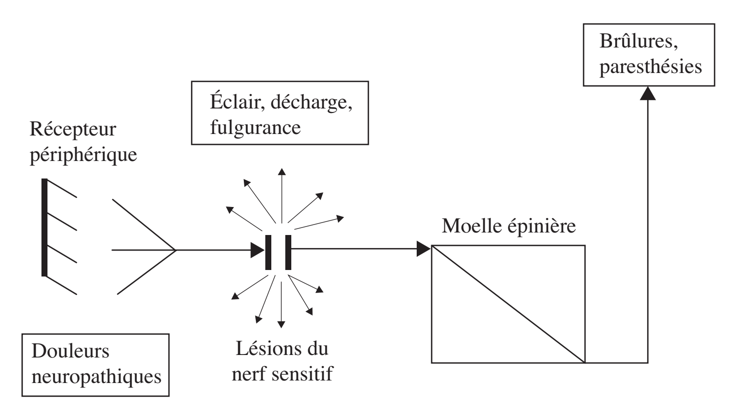


Figure 1-2 **Douleur par désafférentation.**

allodynie (perception douloureuse d'une stimulation non nociceptive, comme un effleurement cutané), parfois à des paresthésies (fourmillements sous-cutanés) ou à des brûlures spontanées. En revanche, le déclenchement d'une douleurs en éclair par la compression *loco dolenti* évoque plutôt l'existence d'un névrome d'amputation.

Le traitement des douleurs de désafférentation fait appel :

— aux antidépresseurs tricycliques pour les sensations de brûlures ;

— aux anti-épileptiques pour les sensations de décharges électriques paroxystiques.

Les molécules antalgiques pures ne sont pas efficaces vis-à-vis de ce type de douleur. Quant aux névromes d'amputation, les infiltrations et les techniques chirurgicales d'enfouissement permettent de neutraliser les zones gâchettes. La prévention de leur constitution se fait par des massages proprioceptifs (massages appuyés, palpé-roulé) qui dirigent la repousse neuronale.

DOULEUR DE L'INFLAMMATION NEUROGÈNE

La douleur de l'inflammation neurogène correspond à une réaction neurochimique qui se produit lors de la stimulation d'un nerf sensitif (Figure 1-3). Celle-ci libère de la substance P et de l'histamine. La substance P stimule les nocicepteurs et provoque une douleur par excès de nociception. L'histamine provoque une dégranulation des mastocytes qui libèrent de la substance P. Elle est aussi vasodilatatrice. Un œdème se constitue, qui comprime les tissus voisins, réalisant une douleur par excès de nociception. Cette réaction s'étend de proche en proche, provoquant ainsi un effet de masse.

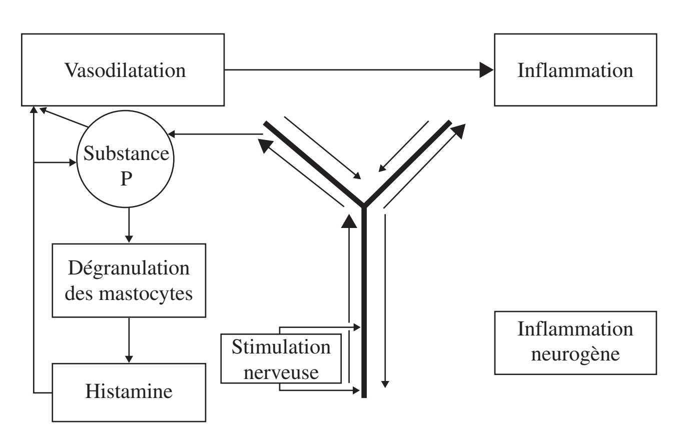


Figure 1-3 **Douleur de l'inflammation neurogène.**

Le traitement des douleurs par inflammation neurogène fait appel aux médicaments stabilisants de membrane ou anti-inflammatoires et, dans certains cas particuliers, aux molécules anti-infectieuses.

COMPOSANTE ÉMOTIONNELLE

Quand à la composante émotionnelle, elle influe sur le seuil de perception de la douleur, mais aussi sur l'intensité de son expression et de son vécu. Elle nécessite écoute, explications, réassurance. Son intensité et son évolution sous traitement sont appréciées par des questionnaires de complexité variable (Tableaux 1-II à 1-IV). Lorsque la douleur devient chronique, il est souvent nécessaire de faire appel à des psychothérapies diverses et de prescrire des traitements anxiolytiques et antidépresseurs. L'adaptation des doses de tricycliques permet une double action antalgique et antidépressive.

Sous l'éclairage de cette modélisation physiopathologique, la symptomatologie douloureuse en ORL peut se comprendre de façon différente. Il faut également comprendre la différence qui existe entre une *douleur aiguë*, plus souvent en rapport avec un mécanisme d'excès de nociception et d'inflammation neurogène, et une *douleur chronique* qui dure depuis plus de 3 mois et qui est plus souvent en rapport avec une douleur neuropathique.

Tableau 1-II **Questionnaire Beck de quantification de la dépression.**

Nom : Date :

Les médecins savent que les émotions jouent un rôle important dans la plupart des maladies. Si votre médecin est au courant des émotions que vous éprouvez, il pourra mieux vous aider.

Ce questionnaire a été conçu de façon à permettre à votre médecin de se familiariser avec ce que vous éprouvez vous-même sur le plan émotif. Lisez chaque série de questions et souligniez la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler.

Ne vous attardez pas sur la réponse à faire ; votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez qu'une réponse longuement méditée.

Je suis tendu(e) :
- La plupart du temps ❑
- Très souvent ❑
- De temps en temps ❑
- Jamais ❑

Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois :
- Oui, tout à fait ❑
- Pas autant ❑
- Un peu seulement ❑
- Presque pas du tout ❑

J'ai l'impression que quelque chose d'horrible va m'arriver :
- Oui, très nettement ❑
- Oui, mais ce n'est pas trop grave ❑
- Un peu, mais cela ne m'inquiète pas ❑
- Pas du tout ❑

Je ris facilement et vois le bon côté des choses :
- Autant que par le passé ❑
- Plus autant maintenant ❑
- Vraiment moins qu'avant ❑
- Plus du tout ❑

Je me fais du souci :
- Très souvent ❑
- Assez souvent ❑
- De temps en temps ❑
- Parfois ❑

Tableau 1-II **Questionnaire Beck de quantification de la dépression.** (*suite*)

Je suis de bonne humeur :	
Jamais	❑
Pas souvent	❑
Parfois	❑
La plupart du temps	❑
Je peux rester assis(e) et me sentir décontracté(e) :	
Oui	❑
En général	❑
Pas souvent	❑
Jamais	❑
J'ai l'impression de ne fonctionner qu'à vitesse réduite :	
Presque toujours	
Très souvent	❑
Parfois	❑
Jamais	❑
J'éprouve des sensations de peur :	
Jamais	❑
Parfois	❑
Assez souvent	❑
Très souvent	❑
Je ne m'intéresse plus à mon apparence :	
Plus du tout	❑
Je n'y accorde pas autant d'attention que je le devrais	❑
Il se peut que je n'y fasse pas autant attention	❑
J'y prête autant d'attention que par le passé	❑
J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place :	
Oui, beaucoup	❑
Assez	❑
Pas beaucoup	❑
Jamais	❑
Je me promets beaucoup de plaisir de certaines choses :	
Autant qu'auparavant	❑
Un peu moins qu'avant	❑
Bien moins qu'avant	❑
Presque jamais	❑
J'éprouve des sensations soudaines de panique :	
Vraiment très souvent	❑
Assez souvent	❑
Pas très souvent	❑
Jamais	❑

Tableau 1-II **Questionnaire Beck de quantification de la dépression.** (*suite*)

Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une émission de radio ou de télévision :	
Souvent	❑
Parfois	❑
Peu souvent	❑
Très rarement	❑
Maintenant vérifiez que vous avez répondu à toutes les questions.	

Tableau 1-III ***Beck depression inventory*.**

Nom :	Date :
Pour les questions 1 à 21, veuillez cocher la phrase correspondant le mieux à votre état actuel.	
1. Je ne me sens pas triste	❑
Je me sens triste sans raison	❑
Je me sens perpétuellement triste sans raison	❑
Je suis dans un tel état de tristesse que je ne peux plus le supporter	❑
2. Je ne me sens pas particulièrement soucieux(se) quant à l'avenir	❑
Quand je pense à l'avenir, je suis sans courage	❑
Je n'arrive plus à me réjouir de quoi que ce soit	❑
J'ai l'impression que je n'ai plus d'avenir et que rien ne changera	❑
3. Je n'ai aucun sentiment d'échec	❑
Il me semble avoir connu plus d'échecs que la moyenne des gens	❑
J'ai l'impression d'avoir manqué une quantité de choses dans la vie	❑
J'ai l'impression d'avoir tout raté	❑
4. La vie me satisfait pleinement	❑
La vie m'apporte moins de satisfaction qu'avant	❑
Plus rien ne me satisfait vraiment	❑
Je suis très insatisfait(e). Tout m'ennuie	❑
5. Je n'ai aucun sentiment de culpabilité	❑
Je ressens souvent un sentiment de culpabilité	❑
Je ressens presque toujours un sentiment de culpabilité	❑
Je me sens constamment coupable	❑
6. Je ne me sens pas en état de punition	❑
Je me sens parfois en état de punition	❑
Je me sens fréquemment en état de punition	❑
Je me sens constamment en état de punition	❑

Tableau 1-III ***Beck depression inventory***. (*suite*)

7. Je ne me sens pas déçu(e) par moi-même	❑
Je suis déçu(e) de moi-même, parfois	❑
Je me dégoûte	❑
Je me déteste	❑
8. Je n'ai pas l'impression d'être pire que les autres	❑
Je suis très critique envers moi-même	❑
Je me sens tout le temps coupable de ce qui m'arrive	❑
Tout ce qui m'arrive de mal est de ma faute	❑
9. Je n'ai pas la moindre idée de suicide	❑
Je pense au suicide, mais je n'irai jamais jusque-là	❑
Il m'arrive de penser à me suicider	❑
Si je pouvais, je me suiciderais	❑
10. Je ne pleure pas plus souvent qu'avant	❑
Je pleure plus souvent	❑
Je pleure régulièrement	❑
Avant je pouvais pleurer. Maintenant je ne peux plus, bien que j'en ai envie	❑
11. Je ne me sens pas plus irritable qu'auparavant	❑
Je me fâche plus rapidement et plus fréquemment	❑
Je suis très souvent en colère	❑
Je me sens tout le temps irrité(e)	❑
12. J'ai le même intérêt pour les gens	❑
Les gens m'intéressent moins qu'avant	❑
Les gens ne m'intéressent presque plus	❑
Les gens ne m'intéressent plus du tout	❑
13. Je n'ai aucun mal à prendre des décisions	❑
Je reporte de plus en plus souvent les décisions à prendre	❑
J'ai de plus en plus de peine à prendre des décisions	❑
Je ne suis plus capable de prendre une décision	❑
14. Mon apparence physique n'a pas changé	❑
Mon apparence physique a changé	❑
Je me trouve moins séduisant(e) ou plus vieux (vieille) qu'avant	❑
Les autres ne me trouvent plus aucun charme	❑
Je me trouve repoussant(e)	❑
15. Je travaille aussi bien qu'avant	❑
Je dois faire un effort sur moi-même pour entreprendre quelques chose de nouveau	❑
Le moindre travail me coûte	❑
Je n'arrive plus à travailler	❑

Tableau 1-III ***Beck depression inventory***. (*suite*)

16. Je dors aussi bien qu'avant	❑
Je dors moins bien	❑
Je me réveille 1 à 2 heures plus tôt qu'avant et je me rendors difficilement	❑
Je me réveille plusieurs heures plus tôt qu'avant et je n'arrive plus à me rendormir	❑
17. Je ne me sens pas plus fatigué(e) qu'avant	❑
Je me sens légèrement plus fatigué(e) qu'avant	❑
Presque tout me fatigue	❑
Je suis trop fatigué(e) pour entreprendre quoi que ce soit	❑
18. Mon appétit n'a pas changé	❑
J'ai moins d'appétit	❑
J'ai beaucoup moins d'appétit	❑
Je n'ai plus d'appétit du tout	❑
19. Je n'ai pratiquement pas changé de poids	❑
J'ai perdu plus de 3 kg	❑
J'ai perdu plus de 5 kg	❑
J'ai perdu plus de 8 kg	❑
J'ai pris du poids	❑
20. Mon état de santé ne m'inquiète pas plus qu'avant	❑
Mes ennuis physiques (douleurs, aigreurs d'estomac, constipation) m'inquiètent un peu	❑
Je suis très préoccupé(e) par mes problèmes de santé	❑
Je suis tellement préoccupé(e) par mes problèmes de santé que je ne peux plus penser à rien d'autre	❑
21. Mes intérêts sexuels n'ont pas changé	❑
Le sexe m'intéresse moins	❑
Le sexe m'intéresse beaucoup moins	❑
J'ai perdu tout intérêt pour le sexe	❑

Tableau 1-IV **Questionnaire de la douleur de Saint-Antoine de McGill (version courte abrégée).**

Vous trouverez ci-dessous une liste de mots pour décrire une douleur.

Pour préciser le type de douleur que vous ressentez, au cours des dernières 24 heures, donner une note de 0 à 4 :

	0 = Absent Non	**1 = Faible Un peu**	**2 = Modéré Modérément**	**3 = Fort Beaucoup**	**4 = Extrêmement fort Extrêmement**
Élancements					
Pénétrante					
Coups de poignard					
En étau					
Tiraillement					
Brûlure					
Fourmillements					
Lourdeur					
Épuisante					
Angoissante					
Obsédante					
Insupportable					
Énervante					
Exaspérante					
Déprimante					

Merci de vérifier que vous avez bien répondu à toutes les questions.

DOULEURS SPÉCIFIQUES EN ORL

OTALGIES

Douleur par excès de nociception du nerf IX et des afférences sensitives du nerf VII

Le nerf IX innerve l'orifice de la trompe auditive (trompe d'Eustache). Les afférences sensitives du nerf VII innervent la trompe auditive, l'oreille moyenne et l'oreille interne. L'infection, au cours d'une otite, provoque un effet de masse, aggravé par l'inflammation. Cette masse donne des douleurs par excès de nociception des terminaisons sensitives concernées. Ces douleurs sont latéropharyngées. Il s'agit de sensations de déchirement et de compression. Des douleurs aiguës de l'intérieur de l'oreille sont aussi présentes. Dans cet exemple, l'utilisation combinée d'antalgiques purs et d'anti-infectieux est nécessaire. La suppression de l'effet de masse par un drainage de l'infection soulage également la douleur.

Douleurs complexes du plexus cervical superficiel : excès de nociception et désafférentation

Le plexus cervical superficiel assure l'innervation sensitive du tiers inférieur du pavillon de l'oreille, de l'angle de la mandibule, de la région rétro-auriculaire et de la face latérale du cou. En cas d'excès de nociception par une tumeur cervicale ou en cas de désafférentation par une intervention chirurgicale ou une radiothérapie de la région, un tableau douloureux trompeur péri-otologique est possible. Des douleurs paroxystiques en éclair dans le territoire décrit peuvent faire croire à une otite alors qu'il s'agit d'une désafférentation du plexus cervical superficiel. L'examen du tympan est normal. Le traitement anti-épileptique supprimera les douleurs. En cas de cicatrice cervicale, des massages proprioceptifs traiteront les douleurs de la « zone gâchette » et préviendront la constitution de névromes d'amputation. En revanche, la sensation de compression tumorale cervicale sourde, irradiant jusqu'en arrière de l'oreille, est traitée par les antalgiques des paliers II et III de l'OMS.

DOULEURS NASOSINUSIENNES

Des douleurs polymorphes combinant des douleurs neuropathiques, inflammatoires et par excès de nociception

La perforation de la cloison nasale peut donner des douleurs neuropathiques des deuxièmes branches, droite et gauche, du nerf trijumeau (V), dont le traitement repose essentiellement sur les anti-épileptiques. Une inflammation neurogène et infectieuse peut coexister, donnant des douleurs par excès de nociception dans les fosses nasales. Elles peuvent irradier vers le front et les orbites, les joues et la mâchoire supérieure, pouvant faire croire à une pathologie dentaire ou sinusienne associée. Les antalgiques des paliers OMS, les soins locaux de nettoyage et de drainage sont la base du traitement des douleurs par excès de nociception et par inflammation. S'il s'agit d'un contexte de toxicomanie, la réponse émotionnelle vient considérablement amplifier le tableau douloureux et rend le résultat thérapeutique plus incertain.

Des douleurs par excès de nociception

L'infection des sinus provoque un excès de nociception du nerf trijumeau au niveau de ses première et deuxième branches. Les douleurs sont parfois bilatérales et irradiées. Elles peuvent faire croire à une migraine ou à une céphalée de tension. Les antalgiques purs et le traitement anti-infectieux soulageront le patient.

DOULEURS DE LA CAVITÉ ORALE

Il s'agit de douleurs neuropathiques de la cavité orale, évoluant sur un mode chronique. C'est le nerf trijumeau (V) dans sa troisième branche qui en est responsable, sans étiologie retrouvée. Les glossodynies sont plus souvent retrouvées chez les femmes après la ménopause. Un contexte anxiodépressif est très fréquemment associé. Ces douleurs s'expriment sous forme de brûlures et de sécheresse de la langue, avec perturbations gustatives. Elles peuvent s'étendre à toute la cavité orale. Des dysesthésies ou des douleurs aiguës et paroxystiques de la gencive au niveau de la mandibule peuvent faire croire à une affection dentaire. Le retentissement émotionnel est très important. Le traitement associe des antidépresseurs, des anti-épileptiques en cas d'accès douloureux paroxystiques et une prise en charge psychothérapique (thérapie cognitive et comportementale).

DOULEURS DU PHARYNX

Le nerf grand hypoglosse (IX) assure l'innervation sensitive du tiers postérieur de la langue, de l'amygdale et de ses piliers, du voile du palais et de la paroi pharyngée postérieure. Au cours des pathologies infectieuses, le mécanisme de la douleur est essentiellement celui d'un excès de nociception. Au cours des pathologies tumorales, il peut s'y associer des douleurs par désafférentation. En cas d'atteinte de l'orifice de la trompe auditive, une douleur aiguë paroxystique peut faire croire à une otite.

DOULEURS DU LARYNX

L'innervation sensitive du larynx et de l'épilarynx est essentiellement assurée par le nerf laryngé supérieur, qui est une afférence du nerf pneumogastrique (X). Les douleurs apparaissent tardivement ; elles sont souvent difficiles à décrire car les aires de projection centrale de ce nerf sensitif sont réduites. Elles sont habituellement décrites de façon peu discriminative, comme des dysphagies douloureuses ou des sensations de brûlures profondes. Au cours des pathologies tumorales, les troubles phonatoires, respiratoires ou de la déglutition sont fréquemment le premier motif de la consultation.

TRAITEMENT DE LA DOULEUR EN ORL

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

Les prescriptions médicamenteuses doivent autoriser le maximum d'autonomie pour le patient, tout en assurant son confort. Le traitement doit être pris à heures régulières de façon à éviter la réapparition de la douleur. Des prescriptions de posologies complémentaires, qui peuvent être prises à la demande selon les besoins du patient, permettent de le rassurer en lui donnant une certaine autonomie thérapeutique et de le valoriser en lui conférant une compétence sur ses éprouvés sensoriels. Ces doses intermédiaires prennent ainsi en charge les douleurs aiguës paroxystiques. La voie digestive est systématiquement favorisée à la voie sous-cutanée. Actuellement, les voies transdermiques par patch ont prouvé leur efficacité, et sont de plus en plus employées. Enfin, les

effets secondaires des traitements antalgiques doivent être systématiquement anticipés.

Une échelle d'emploi des analgésiques selon l'intensité douloureuse a été mise au point par l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Elle se subdivise en trois paliers :

Palier I de l'OMS

Il est dédié aux douleurs légères. Il comporte les antalgiques périphériques (paracétamol, aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS], néfopam), associés ou non aux adjuvants (corticostéroïdes, anticonvulsivants, antidépresseurs, diphosphonates).

Palier II de l'OMS

Il est dédié aux douleurs moyennes. Il comprend les opiacés faibles (dextropropoxyphène, codéine, extraits d'opium, tramadol, chlorhydrate de tramadol) associés ou non aux antalgiques du palier I ou aux adjuvants.

Palier III de l'OMS

Il est dédié aux douleurs sévères. Il concerne les opiacés puissants du tableau A (chlorhydrate de morphine sous toutes ses présentations), associés ou non aux AINS ou aux adjuvants. Le chlorhydrate de morphine est le produit de référence du traitement de la douleur. Il agit sur les récepteurs opioïdes μ aux niveaux supraspinal, spinal et périphérique. De très nombreuses voies d'administrations sont possibles : orale, sublinguale, transcutanée, intrarectale, parentérale, péridurale, intrathécale et intracérébroventiculaire. Sa prescription se fait à l'aide d'ordonnances sécurisées. La durée maximale de prescription est de 28 jours pour les formes orales et transdermiques et de 7 jours pour les autres. Les différentes formes galéniques sont :

• la *voie orale* :

— la solution aqueuse orale (potion de morphine) : la concentration de la préparation est de 1 mg/ml de solution. La dose initiale est de 1 mg/kg/j en 6 prises ;

— les comprimés de morphine à libération immédiate (LI). Comme la solution aqueuse, ces présentations permettent la prise de doses intermédiaires d'antalgique toutes les 4 heures, ce qui, d'une consultation à l'autre, titre les besoins journaliers du patient. La dose totale de ces doses intermédiaires sur 24 heures est calculée sur la base de 1/10e de la dose totale de morphine prescrite. De cette titration, on pourra réévaluer les posologies nécessaires de morphine à libération prolongée ;

— les présentations de morphine à libération prolongée (LP). Les dosages sont de 10, 30, 60, 100 et 200 mg. La durée d'action du Moscontin® ou du Skenan® est de 12 heures. Une prise matin et soir est donc suffisante. Une autre présentation, le Kapanol®, a une durée d'action de 24 heures, autorisant une seule prise par jour ; les dosages sont de 20, 50 et 100 mg. Ces formes LP ne doivent pas être croquées, écrasées ou pilées sous peine de perdre leur action à libération prolongée. Lorsque l'ingestion n'est possible que par sonde entérale, il faut prescrire les formes de microgranules en gélules ;

• la *voie sous-cutanée*, qui est une voie simple, à préférer à la voie intramusculaire. Elle ne doit pas être utilisée de façon chronique. Il peut s'agir d'injections fractionnées ou continues à l'aide de pompes portables et rechargeables. La posologie est la moitié de la posologie orale ;

• la *voie transdermique*, très pratique lorsque les doses journalières ont été déterminées de façon stable. Il s'agit de patch (P) de fentanyl, un morphinomimétique autrefois utilisé pour l'analgésie au cours de l'anesthésie générale. Il est très puissant puisque 50 fois supérieur à la morphine. La diffusion se fait progressivement sur 72 heures. Les patchs doivent être changés tous les trois jours et rapportés à la pharmacie ayant délivré le produit. On dispose actuellement de deux présentations, le Durogésic® et le Matrifen®. Leurs concentrations sont de 25, 50, 75 et 100 µg/h. Le rapport de conversion avec la morphine à libération immédiate est : P/LI = 25/60 ou 50/120 ou 75/180 ou 100/240. Comme pour les formes LP, des doses intermédiaires peuvent être nécessaires ;

• la *voie intraveineuse* : idéalement, on utilise des injections continues dans un cathéter. Le rapport de conversion avec la forme LI est : IV/LI = 1/3. Cette voie permet d'utiliser les techniques d'analgésie autocontrôlée comme la PCA (*patient control analgesia*). C'est toujours la voie à utiliser dans les cas complexes pour rééquilibrer un traitement ;

• la *voie péridurale* : certains ont pu proposer des péridurales cervicales permettant l'injection de faibles doses de morphine (5 à 15 mg/j) toutes les 12 heures. Mais on peut également utiliser des injections continues grâce à des pompes spéciales ;

• la *voie intrathécale* : un cathéter de rachi-anesthésie permet d'administrer la morphine directement dans le liquide céphalorachidien, au contact des récepteurs opioïdes médullaires. Les doses quotidiennes de morphine sont très faibles (0,5 à 5 mg/j). L'intervalle entre deux injections est supérieur ou égal à 24 heures ;

• la *voie intracérébroventriculaire* : de très faibles doses de morphine (1 mg/j) sont administrées directement au niveau de la corne antérieure du ventricule latéral cérébral à plusieurs jours d'intervalle.

TRAITEMENTS NON MÉDICAMENTEUX

De nombreux traitements non médicamenteux peuvent être utilisés :

• la *radiothérapie* : en dehors de son indication pour la tumeur primitive ORL, elle est aussi très utilisée dans le traitement des métastases osseuses. Elle possède une action anti-ostéoclasique ;

• la *chirurgie* : certaines interventions chirurgicales antalgiques sont parfois indiquées. La thermocoagulation ou la *gamma-cut* du ganglion de Gasser ou du glossopharyngien, la section des voies nociceptives au niveau protubérantiel (tractotomie pédonculaire stéréotaxique) sont les techniques qui peuvent être proposées ;

• la *stimulation électrique transcutanée* (TENS) : l'application d'un courant de haute fréquence et de basse amplitude a un effet antalgique au niveau médullaire en stimulant, selon les modalités de réglage, les fibres sensitives afférentes de gros ou de petit calibre ;

• les *autres stimulations cutanées* : il s'agit de contre-stimulations à effet antalgique, utilisant le froid, le chaud ou des massages appuyés ;

• la *kinésithérapie* : elle prend en charge les douleurs musculaires, ostéo-articulaires et tendineuses. Le contact physique et la régularité des séances induisent aussi une véritable amorce de travail psychothérapique.

Pour en savoir plus

1. Bertrand-Deligné J. Les douleurs liées aux cancers des voies aérodigestives supérieures lors de l'évolution. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2007, *124* (*Suppl.* 1) : 34-38.
2. Donnadieu S. Prévention et soulagement des douleurs induites par les soins en ORL. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2007, *124* (*Suppl. 1*) : 23-27.
3. Gilron I, Watson CP, Cahill CM, Moulin DE. Neuropathic pain : a practical guide for the clinician. CMAJ, 2006, *175* : 265-275.
4. Le Bars D. The whole body receptive field of dorsal horn multireceptive neurones. B Res Rev, 2002, *1* : 29-44.
5. Melzack R, Wall PD. Pain mechanisms : a new theory. Science, 1965, *19* : 971-979.
6. Valade D. Algie vasculaire de la face et autres céphalées trigémino-autosomiques. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2007, *124* (*Suppl. 1*) : 50-55.
7. Woda A, Pionchon P. Nociception et douleur chronique orale et cervico-faciale. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2007, *124* (*Suppl. 1*) : 2-10.

Chapitre 2

Comment annoncer une mauvaise nouvelle aux malades ?

L'information du patient est toujours un problème complexe, plus particulièrement quand il s'agit d'annoncer une maladie grave. En pathologie ORL, les praticiens sont régulièrement confrontés à ce type d'annonces délicates. Nous tenterons ici de répondre à un certain nombre de questions concernant ce problème vaste et difficile.

FAUT-IL DIRE LA VÉRITÉ ET POURQUOI ?

Tout d'abord, un nombre croissant de personnes, bien portantes, affirment vouloir être informées si elles sont un jour atteintes d'une maladie grave.

L'évolution par rapport à la pratique médicale d'il y a 30 ou 50 ans est très nette. La tradition, à l'époque, était de donner au malade une information incomplète, partielle, souvent inexacte, en partie pour ne pas trop inquiéter le patient. De nos jours, la nécessité d'informer le patient d'une manière complète est devenue une nécessité éthique, mais surtout, en plus, un devoir au regard de la loi. Les notions de libre choix, de libertés individuelles, de respect de la personne, d'autonomie de la personne, de vérité aux malades expliquent que l'information du patient soit maintenant nécessaire.

N'oublions pas, d'autre part, qu'annoncer un pronostic grave peut avoir des conséquences importantes pour certains patients qui vont prendre, en connaissance de cause, les décisions nécessaires et adaptées à leur nouvelle situation sur le plan familial, professionnel, patrimonial…

Enfin, la modification de la relation médecin-malade, l'implication du malade dans les choix thérapeutiques rendent également nécessaire l'information du patient. De manière ultime, cela concerne la décision médicale sur le plan thérapeutique et la place du malade dans cette

décision. Naturellement, le problème se posait moins quand il n'y avait pas de traitement.

Jadis, la relation médecin-malade était fondée sur un modèle paternaliste. Le médecin-parent avait le savoir et pouvait juger de ce qui était bon ou pas pour son enfant-patient. C'était au médecin de prendre seul les décisions nécessaires, sans demander l'avis du patient et bien entendu sans son accord. Ce modèle de relation médecin-malade a été prédominant jusque dans les années 1960. À cette période est apparu, en particulier aux États-Unis, le modèle dit « libertaire ». Dans ce schéma, le médecin délivre au malade les informations concernant sa maladie et lui explique les traitements possibles, et c'est au malade de décider, de choisir et de prendre seul la décision.

Depuis une trentaine d'années, on s'oriente vers une situation intermédiaire de relation médecin-malade sur le mode participatif. Dans ce type de relation, le médecin apporte les informations diagnostiques et expose les possibilités thérapeutiques au malade ; ce dernier dialogue avec le médecin et c'est d'un commun accord que le médecin et le malade adoptent une attitude thérapeutique. Dans ce dernier type de relation, il est bien entendu essentiel d'informer au mieux le patient pour qu'il soit en mesure de faire un choix éclairé après l'annonce du diagnostic.

Il n'est donc plus possible, en 2010, de laisser un malade dans l'ignorance d'un diagnostic grave. Toutefois, cette attitude doit être pondérée dans certains cas, comme nous le verrons plus loin.

EN QUOI UN DIAGNOSTIC PEUT ÊTRE DOULOUREUX À SUPPORTER ?

Rappelons l'anecdote suivante : Freud aurait dit à son chirurgien qui lui annonçait un cancer : « De quel droit me dites-vous cela ? ». Ce diagnostic entraîne l'angoisse de l'avenir :

— la peur de la souffrance liée à la maladie et aux effets secondaires du traitement ;

— la peur devant une « maladie longue et douloureuse » ;

— la peur de perdre son autonomie et de devenir dépendant ;

— de manière irréductible, la peur de la mort. Nous (le malade comme le médecin) touchons du doigt, avec le cancer, notre finitude. Il est plus difficile de se projeter dans l'avenir, de former des projets. Serais-je encore là demain, l'été prochain ?

D'autre part, le diagnostic de cancer fait basculer le patient dans un monde nouveau et angoissant qui s'accompagne d'une rupture avec la vie antérieure – professionnelle, familiale et de loisirs – et fait craindre des difficultés financières.

QUELLES SONT LES CONDITIONS INDISPENSABLES À RÉUNIR AVANT D'ANNONCER LE DIAGNOSTIC ?

La condition essentielle est la certitude du diagnostic. Cette certitude n'est pas forcément admise de façon immédiate. En effet, le patient a souvent eu des hospitalisations itératives dans différents établissements, et cela exige la réunion des différentes pièces du dossier, en particulier les examens complémentaires et surtout les pièces histologiques qui doivent être revues minutieusement au moindre doute. Combien d'erreurs de diagnostic seraient évitées si ces précautions élémentaires étaient prises.

Bien sûr, cette analyse du dossier peut prendre du temps et retarder le diagnostic et son explication, ce qui peut inquiéter le patient. Il faut cependant savoir lui faire comprendre pourquoi quelques jours de plus sont nécessaires à l'établissement d'un diagnostic difficile. Il faut, dans certains cas, refaire certains examens en cas de doute.

QUI DOIT ANNONCER LE DIAGNOSTIC ?

Ce doit idéalement être le médecin qui connaît le mieux le patient, par exemple le médecin de famille en médecine de ville ou un médecin qui s'impliquera largement et au quotidien dans la prise en charge ultérieure en milieu hospitalier. Dans tous les cas, ce ne doit pas être un praticien qui réalise un examen complémentaire, par exemple dans le domaine de l'imagerie ou de l'endoscopie.

Idéalement, le médecin qui prend en charge la révélation de la maladie au patient devrait être celui qui, dans l'équipe, a déjà développé une véritable relation avec ce patient et qui est en contact étroit avec lui. Cette tâche revient, en dernière analyse, au médecin référent, c'est-à-dire celui qui va assumer le diagnostic et prendre en charge le traitement. Le consultant ne doit pas participer à ce type d'annonce, sauf s'il doit être régulièrement présent par la suite et participer réellement au traitement.

OÙ ET DANS QUELLES CONDITIONS DOIT SE TENIR L'ANNONCE ?

L'annonce d'une pathologie néoplasique est naturellement un moment intense de la relation médecin-malade. L'annonce de ce diagnostic aura certainement des conséquences psychologiques importantes pour le patient, et risquer un traumatisme supplémentaire par une erreur psychologique serait grave de conséquences.

Les conditions extérieures sont naturellement importantes. Il faut à tout prix éviter de donner l'impression au malade que cette annonce est faite « à la va vite » ; aussi ne faut-il jamais livrer un pareil diagnostic dans un couloir ou dans une salle d'examens ou lors de la visite avec toute l'équipe du service. Le malade doit être assis dans le bureau de consultation. Si le patient est hospitalisé, il convient d'aller dans sa chambre, de s'asseoir près de lui pour bien lui montrer que l'on a du temps à lui consacrer.

L'annonce en tête-à-tête, dans le calme, doit être privilégiée, mais si deux médecins ont été impliqués dans le diagnostic et participeront à la prise en charge, il n'y a pas d'obstacle à ce que les deux viennent annoncer ensemble le diagnostic au malade.

QUELS MOTS FAUT-IL CHOISIR ?

Le choix des mots est naturellement très important. Chaque mot a une connotation dans l'inconscient du patient dont il faut tenir compte. Certains mots sont connotés négativement : cancer, envahissement, métastases, leucémie… Il faut être prudent avec certains mots qui correspondent à des pathologies très variées, comme ceux de lymphome et de leucémie qui peuvent couvrir des pathologies très diverses. Tout cela est variable selon le contexte socioculturel du patient. Il faut, dans le choix des mots, éviter les termes très techniques et les explications longues et obscures.

Il est bien connu, d'autre part, que ce n'est pas ce qui est dit qui est important, mais ce qui a été compris, intégré par le patient. Il faut donc parler progressivement, laisser au malade le temps de réfléchir, pour écouter les éventuelles questions qu'il a à poser. C'est en quelque sorte au patient de contrôler la rapidité et la quantité d'informations qu'on lui délivre. Il faut donner des informations au patient qui suscitent des questions.

Voici deux exemples où l'attention portée par le médecin aux questions du patient lui permet de voir jusqu'où il peut aller dans l'annonce d'une mauvaise nouvelle. Le médecin dit au malade : « J'ai des résultats et je crains que cela ne soit plus grave que prévu. »

• Le malade répond : « Docteur, j'ai toute confiance en vous, je vous connais depuis longtemps, en plus je n'ai aucune compétence médicale, je vous laisse donc faire et je fais confiance à votre traitement. ».

Il est évident qu'avec ce patient, il ne faut pas, en tout cas lors de la première consultation, lui délivrer plus d'informations, il n'a pas la capacité de les supporter. L'anxiété est trop grande chez ce malade pour qu'il puisse en entendre davantage. La bonne attitude consiste à le revoir en consultation plusieurs fois et à laisser la porte

ouverte à des questions de sa part pour pouvoir lui délivrer des informations plus précises. Il ne faut pas imposer des informations non réclamées.

• Le patient demande au médecin : « Que voulez-vous dire, docteur, par plus grave ? À quoi pensez-vous ? ». Le médecin répond : « Les résultats histologiques ont montré des cellules anormales ». Le patient demande : « Des cellules anormales ? Mais que voulez-vous dire par là docteur, est-ce grave ?». Dans un cas comme celui-là, il est évident qu'il faut progresser, répondre de la manière la plus précise possible au malade qui manifestement souhaite en savoir davantage.

QUELLES SONT LES RÉACTIONS IMMÉDIATES DU PATIENT À L'ANNONCE D'UNE MAUVAISE NOUVELLE ?

L'annonce d'un diagnostic de cancer est toujours suivie d'une souffrance, exprimée ou non. Face à cette réaction psychologique, des mécanismes de défense vont se mettre en place. Ces mécanismes surviennent de manière inconsciente et ont un rôle adaptatif face à une réalité trop douloureuse à supporter. Le patient ressent souvent des sentiments complexes où sont impliquées l'impuissance, la culpabilité, la faiblesse, la dépendance, la perte du rôle social ou familial et, nous l'avons vu, la peur de l'avenir avec sa charge d'angoisse.

Parmi les réactions possibles, on rencontre :

• une *attitude de déni*. C'est la seule manière qu'a trouvé le patient pour se protéger d'une agression trop forte. Par exemple, on voit un malade reprendre une conversation d'une manière très naturelle avec une certaine indifférence. Parfois, l'état de sidération dans lequel se trouve le patient ne lui permet pas d'intégrer cette réalité trop douloureuse. Ce n'est qu'avec le temps que deviendra supportable cette vérité que le patient va progressivement intégrer ;

• l'*agressivité*. Certains patients deviennent agressifs contre leur médecin et l'équipe, parfois aussi contre l'entourage. Cette agressivité traduit souvent une grande angoisse et la révolte, l'indignation contre l'injustice d'être seul à être frappé par la maladie ;

• la *régression*. Le patient fond en larmes, il adopte un comportement enfantin en abandonnant toute initiative et toute volonté. Souvent, cette attitude n'est que temporaire ;

• la *maîtrise de la situation*. Le malade trouve une explication à sa maladie et pour en maîtriser l'évolution. Parallèlement, ce malade est à la recherche d'informations, en particulier sur internet ;

• l'*isolation*. Le malade parle de sa pathologie, il a l'air distancié, sans aucune émotion. Il intellectualise sa maladie.

QUELLES ATTITUDES DOIT ADOPTER ENSUITE LE PRATICIEN ?

Naturellement, le praticien et l'équipe doivent être présents après l'annonce de la mauvaise nouvelle. Commence alors la phase de soutien et de dialogue. Le médecin référent doit être présent, disponible et doit rassurer son patient en lui montrant qu'il le suivra tout au long de sa maladie.

Souvent, le malade s'inquiète de l'existence de symptômes douloureux et il faut, en ce domaine, être très précis et rassurant pour le patient. Il faut aussi souligner, qu'à chaque étape, il y aura toujours quelque chose à faire. Il faut aussi essayer, en restant réaliste, de donner – avec les mauvaises nouvelles – de l'espoir, le 1 p. 100 des statistiques. Il faut, en revanche, être prudent quant aux délais et au pronostic.

Il est essentiel de revoir très tôt le malade après l'annonce de la mauvaise nouvelle, de se montrer disponible, d'être présent, en particulier de ne pas hésiter à repasser dans sa chambre ou à lui proposer de prendre contact par téléphone, s'il a des questions à poser. De toute manière, un nouveau rendez-vous, le plus proche dans le temps, doit être fixé.

JUSQU'À QUEL DEGRÉ DE VÉRITÉ FAUT-IL ALLER ? LE MÉDECIN DOIT-IL DIRE TOUT CE QU'IL SAIT ?

Il y a d'abord une grande règle : *ne dire que ce dont on est absolument sûr*. D'autre part, il ne faut pas oublier que l'on est devant un cas d'espèce et pas devant une statistique. Chaque cas est singulier, original, et peut être loin des normes statistiques. Il faut donc rester prudent sur le pronostic.

QUEL EST LE RÔLE DE L'ÉQUIPE SOIGNANTE ?

L'équipe, dans une prise en charge de cette nature, a un rôle essentiel de cohérence, de lien, et il est indispensable que chacun sache bien ce qui a été dit. Tous s'accordent sur ce point, et pourtant, quand on ouvre un dossier médical, il est bien rare d'y trouver des informations sur le contenu de la relation thérapeutique : que dit le malade ? Qu'a dit le médecin ? Qui sait quoi ? Et en définitive, personne ne le sait vraiment.

QUEL EST LE RÔLE DE LA FAMILLE ?

Là encore, on oublie trop souvent d'utiliser des précautions pourtant nécessaires pour prévenir l'entourage du patient. Souvent, c'est dans le

couloir, d'une manière brutale, que la vérité est assénée et que, finalement, la famille du malade apprend que, contrairement à ce que l'on a dit devant le malade, c'est en fait beaucoup plus grave… Pourtant, bien entendu, la famille nécessite les mêmes précautions dans l'annonce que le patient lui-même.

DROIT DE SAVOIR, DROIT DE NE PAS SAVOIR

Nous avons exposé pourquoi les patients avaient le droit de savoir. Mais n'oublions cependant pas qu'ils ont aussi le droit de ne pas savoir, à condition bien sûr que ce soit réellement leur désir et que nous ne les ayons pas inconsciemment empêché de nous interroger. Par exemple, devant un patient frappé d'un état dépressif sévère, on peut préférer attendre un moment plus favorable pour annoncer une mauvaise nouvelle. Il faut rester proche du patient, à l'écoute.

Il y a, d'autre part, une situation particulière, assez fréquente, qui est celle où la famille demande de ne pas donner le diagnostic exact au malade, dans le but de lui épargner une souffrance psychologique et une angoisse supplémentaire. N'oublions pas, cependant, que cela – sauf à mentir – s'accompagne de l'absence de diagnostic précis et qu'une telle situation comporte aussi un potentiel anxiogène important. En effet, ne risque-t-on pas d'être plus angoissant en étant imprécis qu'en essayant d'être plus proche de la vérité ?

N'oublions pas non plus qu'une décision thérapeutique doit être prise et cela sans angoisser le malade. Et comment peut-on la prendre si l'on ne dispose pas de diagnostic précis ?

EXISTE-T-IL DES FACTEURS DE RISQUE À L'ANNONCE D'UNE MAUVAISE NOUVELLE ?

On peut établir une sorte d'index de vulnérabilité à partir d'un certain nombre de facteurs défavorables, tels que des facteurs médicaux (un pronostic sombre, un cancer évolué, un doute sur le traitement et son efficacité), des facteurs socioculturels (la solitude, l'absence de moyens financiers) et des facteurs psychologiques (un état dépressif, une intoxication alcoolique ou tabagique…).

En conclusion, il est difficile d'adapter un comportement stéréotypé. L'annonce ne s'enseigne pas. Elle dépend du malade… mais aussi du médecin. C'est une question de cas d'espèce. Chacun saura mûrir dans sa manière de faire, pour trouver le comportement juste.

Chapitre 3

Internet dans la relation médecin-malade

Un nouvel intervenant s'est glissé depuis une dizaine d'années dans la relation médecin-malade : internet. Dans toutes les pathologies graves, la caractéristique d'internet se résume d'un mot : brutalité, brutalité des informations délivrées. Cette brutalité ne s'adapte bien sûr pas au malade, avec sa singularité et ses capacités psychologiques.

Avec internet, de manière immédiate et totale, sont délivrés tous les éléments du diagnostic et du pronostic. Cela est à l'opposé d'une annonce progressive, nuancée, adaptée à l'individu, en un mot humaine. Internet ne permet pas au malade d'intégrer, à son rythme, les informations qui lui sont délivrées. D'autre part, le caractère traumatique de la révélation brutale des informations que délivre internet rend le malade plus vulnérable. Avec internet, celui-ci est confronté, sans la médiation d'un médecin, à un pronostic grave et parfois caricatural. Cela entraîne une réaction d'angoisse importante. Le malade n'a pas le temps d'intégrer l'information, puisqu'elle lui est délivrée avec toute la sécheresse d'un écran d'ordinateur.

À l'opposé, l'existence de forums permet aux malades de ne plus se trouver seuls face à l'ordinateur et d'échanger leur expérience de la maladie avec d'autres malades et, du même coup, de diminuer leur angoisse. Et cela est positif.

Néanmoins, qu'on le regrette ou que l'on s'en réjouisse, internet a pris sa place dans la relation avec les patients. Que peut-on alors conseiller aux médecins ?

Quelques idées peuvent être proposées :

- Ne pas tenter d'empêcher le malade de consulter internet, au risque sinon de casser la relation de confiance établie avec le patient et d'augmenter ainsi son angoisse.
- Au contraire, parler avec le malade des informations qu'il a recueillies sur internet pour les commenter avec lui, les adapter au cas singulier du patient et en définitive le rassurer.

• Le médecin doit lui-même consulter les sites internet pour prendre connaissance des informations qui y sont délivrées. Il ne doit pas hésiter lui-même à créer son propre site.

• Quelques arguments peuvent être opposés à l'information délivrée sur internet. Cette information est destinée à une population générale, qui recouvre des statistiques, et non à un malade, qui est une personne singulière. D'autre part, les données recueillies sur internet datent déjà souvent de plusieurs années et peuvent ne plus être adaptées à la situation du patient. Enfin, bien entendu, la qualité du site sur lequel le patient s'est informé reste à évaluer.

En conclusion, il est difficile, là encore, d'adopter un comportement stéréotypé. On se trouve chaque fois devant un cas d'espèce, et l'expérience du praticien est importante. La qualité de la relation avec le malade a un rôle majeur, sans oublier les grandes règles que nous avons évoquées : ne pas mentir au patient, être à son écoute et être authentique.

Chapitre 4

Information de la personne malade sur les risques thérapeutiques encourus en oto-rhino-laryngologie et en chirurgie cervico-faciale

En oto-rhino-laryngologie, comme dans toutes les spécialités médicochirurgicales, l'évaluation du risque thérapeutique (principalement chirurgical, mais parfois aussi inhérent aux thérapeutiques comme les antibiotiques et/ou les corticoïdes) et la mise en balance des bénéfices escomptés avec, d'une part, les risques encourus et, d'autre part, les résultats d'une approche non chirurgicale est un exercice fréquent.

Qu'il s'agisse de décider entre :

— une ethmoïdectomie ou une corticothérapie pour polypose nasale ;

— une stapédectomie ou un appareillage auditif pour otospongiose ;

— un aérateur transtympanique ou un traitement par auto-insufflation pour otite séreuse ;

— une lobo-isthmectomie ou une surveillance par échographie pour nodule thyroïdien ;

— une thyroplastie ou une rééducation orthophonique pour paralysie laryngée unilatérale ;

— un abord neurochirurgical ou un traitement par *gamma-knife* pour neurinome de l'acoustique ;

— une cordectomie laser ou une radiothérapie pour cancer épidermoïde de la corde vocale ;

— voire un traitement par inhalations ou une corticothérapie per os pour une sinusite maxillaire (et l'on pourrait multiplier les exemples) ;

l'oto-rhino-laryngologiste se doit d'évaluer de multiples paramètres avant de conseiller, de proposer et de réaliser l'option thérapeutique retenue. Parmi ces divers paramètres, l'information du patient est devenue, ces dernières années, un élément incontournable.

UN DEVOIR INCONTOURNABLE POUR L'OTO-RHINO-LARYNGOLOGISTE

L'obligation légale pour l'oto-rhino-laryngologiste, comme pour tout praticien, d'informer la personne malade n'est pas un fait nouveau. Cette obligation fait partie, depuis 1945, du contrat qui s'établit, devant la loi, entre tout chirurgien et toute personne malade, avant qu'un acte invasif (en particulier thérapeutique) ne soit réalisé. C'est ce contrat qui protège l'oto-rhino-laryngologiste contre une éventuelle mise en cause pour « coups et blessure sans intention de nuire » si la personne malade n'est pas satisfaite des soins délivrés et recherche réparation auprès de la justice.

Depuis l'arrêt de la Cour de cassation du 25 février 1997 qui a inversé la charge de la preuve en matière d'information médicale, il appartient à l'oto-rhino-laryngologiste de justifier qu'il a bien mis à la disposition de la personne malade toutes les données nécessaires à se forger une opinion informée.

Avec la loi du 4 mars 2002, dénommée « droit des malades et qualité du système de santé », il est maintenant aussi fait obligation à l'oto-rhino-laryngologiste d'informer la personne malade sur les risques encourus à l'occasion de tout acte thérapeutique (et pas seulement chirurgical !). La loi du 4 mars 2002 est explicite, elle établit que la personne malade participe à la décision médicale la concernant et que cette participation passe par l'obtention d'un « consentement libre et éclairé » qui découle d'une « information loyale, claire et adaptée ». Aux yeux du législateur, les termes de « loyale, claire et adaptée » sous entendent que l'oto-rhino-laryngologiste ne peut cacher des informations à la personne malade (« loyale »), que l'information doit être parfaitement compréhensible par la personne malade (« claire ») et que cette information ne peut être délivrée sans discernement et humanisme (« adaptée »).

Dans ce cadre, la loi impose aussi à l'oto-rhino-laryngologiste de préciser « les différents traitements possibles, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles et les conséquences prévisibles en cas de refus de traitement ». Les risques « normalement prévisibles » doivent être compris, comme l'a précisé le conseiller à la Cour de cassation Sargos, comme « les risques qui sont de nature à avoir des conséquences mortelles, invalidantes, ou même esthétiques graves compte tenu de leurs répercussions psychologiques ou sociales ». Moins la nécessité thérapeutique de l'acte s'impose, plus l'obligation d'information se trouve renforcée. Ainsi la médecine et la chirurgie dites de « confort » suppo-

sent-elles une information étendue. La jurisprudence l'a depuis longtemps consacré en matière de chirurgie esthétique. En pareil cas, le praticien est tenu d'indiquer au malade non seulement les risques propres de l'acte et la technique chirurgicale employée, mais aussi ses complications possibles et ses répercussions aussi bien physiques, esthétiques que psychologiques. Enfin, dans le domaine de la recherche biomédicale, la loi impose aussi une très large information de la personne malade portant notamment sur la finalité de la recherche, les bénéfices, les contraintes et tous les risques prévisibles.

Cette législation est l'aboutissement d'une jurisprudence extrêmement élaborée sur le principe selon lequel les professionnels ne sont responsables de leurs actes qu'en cas de faute. Elle envisage l'acte thérapeutique (et en particulier l'acte chirurgical) comme s'insérant dans une politique d'ensemble de « démocratie sanitaire ». L'information constitue alors un principe en soi et ne se comprend pas seulement comme une obligation, mais comme un principe positif actif. Cette obligation est à « exécution successive », ce qu'illustre la nécessité non seulement d'informer le patient sur ce dont il souffre, les résultats d'examen en faisant partie, mais aussi sur l'évolution possible de sa pathologie, en particulier au cours de la phase post-opératoire.

En suivant les préceptes de la loi, le législateur considère que l'oto-rhino-laryngologiste met le malade en mesure de comprendre et d'intégrer les soins proposés, afin de lui permettre de prendre une décision conforme à ses intérêts. La mise en place d'une véritable co-décision contribue ainsi à la recherche d'une médecine à la qualité optimale.

UN DÉSIR DU PATIENT

Le poids de la tradition médicale, la formation par compagnonnage et la tendance prudente souvent conservatrice des médecins (en particulier des chirurgiens), tous facteurs qui n'ont pas que des défauts, font que nombreux sont les praticiens qui, même s'ils ne l'expriment pas, doutent en leur for intérieur de l'apport réel, au plan médical et en termes d'information, du partenariat avec la personne malade tel que le définit la loi 4 mars 2002.

Cependant, pour les malades, il en est bien autrement. En effet, toutes les études publiées sur ce sujet soulignent l'intense désir qu'ont les malades d'être préalablement informés, en particulier sur les risques chirurgicaux encourus. Ainsi, en 1998 et en 2001, deux études anglo-saxonnes ont-elles souligné que l'information sur les risques était le premier des points que les malades souhaitaient voir abordés au

décours de la consultation pré-opératoire, et ce, bien avant la qualité de vie, les résultats, les conséquences du refus du traitement proposé et la « quantité de vie ». Plus récemment, au Royaume-Uni, en 2006, une étude a précisé que l'importance, pour les malades, de l'information sur les risques encourus atteignait 95 p. 100 selon une échelle visuelle analogique. En France, entre 2005 et 2009, trois études prospectives consacrées à la chirurgie des tumeurs des glandes thyroïdes et parotides ont noté que 76 à 90 p. 100 des patients étaient satisfaits de l'information sur les risques chirurgicaux encourus délivrée avant l'intervention.

Pour le malade, cette information sur les risques thérapeutiques encourus est d'autant plus importante que le degré de gravité du risque chirurgical encouru augmente. En 2005, dans une étude menée aux États-Unis consacrée à la chirurgie endoscopique des sinus de la face, 83 p. 100 des malades souhaitaient ainsi être informés des risques de fuite de liquide céphalorachidien et d'atteinte orbitaire. L'incidence de survenue de la complication a aussi son importance ; dans cette même étude, si 43 p. 100 des malades désiraient être informés du risque de survenue d'une complication lorsque l'incidence de celle-ci est inférieure ou égale à 1 p. 1 000, cette proportion passait à 69 p. 100 lorsque l'incidence du risque chirurgical était compris entre 1 p. 1 000 et 1 p. 100, pour atteindre 90 p. 100 lorsque l'incidence du risque était de 10 p. 100. Plus intéressant encore est la comparaison des résultats obtenus dans l'étude sus-citée avec ceux obtenus dans une étude préalable menée par la même équipe, mais consacrée au point de vue des médecins ; seulement 59 p. 100 des médecins interrogés considéraient qu'une incidence de survenue de 1 p. 100 justifiait la discussion de cette complication lors de l'information au malade.

Si plusieurs explications telles que le développement d'internet, le retour de l'individualisme, le sentiment de défiance vis-à-vis du monde médical, le rejet de la toute-puissance médicale et/ou les scandales médicaux qui émaillent avec régularité les colonnes de la presse peuvent être avancées pour expliquer ce désir, le mouvement enclenché dans les sociétés occidentales sur l'information médicale avant tout geste thérapeutique est devenu pour les malades un acquis définitif.

UNE SOURCE DE DIFFICULTÉS POUR TOUS

La délivrance d'une information « loyale, claire et adaptée » n'est pas sans difficulté. Deux éléments sont à la disposition de l'oto-rhino-laryngologiste et du chirurgien cervico-facial pour faciliter et améliorer

la diffusion et la compréhension de l'information sur les risques chirurgicaux qu'il se doit de délivrer à son malade. Ces éléments sont la personne de confiance et la fiche d'information écrite.

La loi précise que l'information doit être délivrée au patient lui-même, sauf lorsque celui-ci n'est pas à même de consentir à l'acte médical. De tels cas se rencontrent dans le cadre de l'urgence, mais peuvent aussi être secondaires à l'état de stress induit par la maladie et/ou les risques thérapeutiques encourus ainsi qu'à l'existence de difficultés de compréhension inhérentes à un faible niveau d'instruction et/ou à une mauvaise maîtrise de la langue française. C'est alors à un tiers, apte à représenter le malade (un parent, un proche ou encore le médecin traitant), que l'article L. 1111-6 de la loi évoque sous le terme de « personne de confiance », que l'information doit être délivrée.

Ainsi, pour les mineurs, l'information doit-il être donnée à l'enfant si son âge le permet. L'article L. 1111-2 du Code de santé publique précise : « les intéressés ont le droit de recevoir l'information et de participer à la prise de décision les concernant, d'une manière adaptée à leur maturité ». Ce même article précise aussi que l'information doit aussi être donnée aux titulaires de l'autorité parentale : « les droits des mineurs ou des majeurs mentionnés au présent article sont exercés, selon les cas, par les titulaires de l'autorité parentale ou le tuteur. Ceux-ci reçoivent l'information prévue par le présent article ». Selon une enquête de l'Institut national de la statistique et des études économiques publiée en 2003, les taux de familles « traditionnelles », avec deux parents vivant sous le même toit, est passé entre 1990 et 1999 de 78 à 73 p. 100, le taux de familles monoparentales de 15 à 19 p. 100 et le taux de familles recomposées de 7 à 8 p. 100. De tels chiffres font que dans près d'un quart des consultations pédiatriques se pose le problème de l'information et du consentement du deuxième titulaire de l'autorité parentale lorsqu'un geste chirurgical est envisagé.

À l'opposé, la loi ne mentionne pas l'obligation pour le praticien de distribuer une fiche d'information écrite. Cependant, pour la Haute Autorité de santé, « lorsque des documents écrits existent, il est souhaitable qu'ils soient remis au patient pour lui permettre de s'y reporter et/ou d'en discuter avec toute personne de son choix notamment les médecins qui lui dispensent des soins ». L'apport médical réel de cette modalité d'information est loin de faire l'unanimité dans la littérature médicale scientifique. En effet, si certains travaux soulignent qu'une telle pratique permet d'améliorer le taux de mémorisation des diverses complications encourues, d'autres au contraire ne mettent pas en évidence de modification du taux de mémorisation des risques inhérents à un acte chirurgical après la distribution d'une fiche d'information. Par ailleurs, ces fiches d'information ne sont pas toujours compréhensibles par le malade. Ainsi, dans une étude menée en Grande-Bretagne en 2000, consacrée à l'évaluation des capacités lexicales des malades

ayant subi un geste chirurgical en hôpital de jour en raison d'une pathologie oto-rhino-laryngologique, les auteurs notaient-ils que 28 p. 100 d'entre eux n'avaient pas acquis une maîtrise grammaticale suffisante pour bien comprendre l'information écrite. Ce point est si important que certaines équipes médicales considèrent que les fiches d'information écrites élaborées par les médecins doivent être relues par des spécialistes de l'éducation et par les associations de malades avant d'être utilisées. Pour d'autres, la fiche d'information n'a en réalité qu'une seule utilité : celle d'apporter, en cas de litige ultérieur, un élément qui permet au magistrat d'apprécier si l'oto-rhino-laryngologiste a bien rempli le devoir légal d'information qui lui incombe aux yeux de la loi.

UN DANGER POUR TOUS ?

Le souhait d'être informé et la perception « positive » de l'information délivrée ne sont pas les seules données qui ressortent des études publiées sur ce sujet dans la littérature médicale scientifique ces vingt dernières années. Ainsi de nombreuses études soulignent-elles que la peur, le stress et l'angoisse sont très fréquemment déclenchés chez le malade par l'information délivrée sur les risques encourus. Dans une étude publiée en 2004, consacrée à l'information orale avant une chirurgie endoscopique des sinus de la face, l'information sur les risques chirurgicaux encourus générait toujours une anxiété dont l'incidence augmentait avec la sévérité de la complication encourue, passant de 25 p. 100 pour le saignement post-opératoire à 60 p. 100 pour la cécité. Des données similaires apparaissent dans deux travaux prospectifs publiés en 2005 et 2008 et consacrés à la chirurgie de la glande thyroïde, dans lesquels près de la moitié des patients exprimaient une perception négative de l'information délivrée : le stress, l'angoisse et la peur induits par cette information étant les termes qui revenaient le plus dans leurs commentaires.

L'angoisse déclenchée par l'information peut être telle que le patient refuse le geste proposé, avec des taux de refus en oto-rhino-laryngologie qui varient de 10 à 15 p. 100. Cette angoisse n'est pas le seul élément négatif que génère l'information du malade sur les risques encourus. Diverses études ont souligné que cette information est aussi fréquemment perçue par la personne malade comme une décharge du médecin et/ou de la structure de soins de ses responsabilités. Ainsi, au décours de la chirurgie de la glande thyroïde, moins de 1 p. 100 des malades opérés considèrent-ils que l'information délivrée en pré-opé-

ratoire sur les risques encourus est un gage de sérieux, de rigueur et/ou d'honnêteté de la part du chirurgien qui a réalisé l'intervention alors que, pour 1,4 p. 100 d'entre eux, cette information était donnée pour « protéger » le chirurgien et que 0,9 p. 100 considéraient même qu'il s'agissait d'une forme de sadisme de la part du chirurgien.

CONCLUSION

La coexistence chez le malade d'un souhait intense d'être informé et d'une angoisse générée par l'information qui lui est délivrée apparaît à la lecture des paragraphes précédents. Cette contradiction porte en elle les germes d'un conflit dès lors que le résultat escompté n'est pas obtenu au décours du traitement réalisé (en particulier s'il s'agit d'un geste chirurgical) ou si une complication survient. Plusieurs articles réalisés à partir de l'analyse des comptes rendus de jugements rendus aux États-Unis sur la période 1985-2000 (suite à une mise en cause du praticien pour un problème de paralysie faciale, après chirurgie de la glande thyroïde, en rhinologie et en cancérologie cervico-faciale), récemment publiés dans la littérature médicale scientifique, soulignent que nombreux sont les praticiens condamnés en raison d'un défaut d'information. Par ailleurs, dans une étude américaine fondée sur un questionnaire anonyme, il a été noté que 93 p. 100 des médecins exerçant une spécialité dite « à risque » reconnaissaient pratiquer parfois la médecine de façon défensive en éliminant de leur activité les interventions susceptibles d'entraîner des complications et en évitant de prendre en charge les malades sujets à des problèmes médicaux complexes ou bien perçus comme procéduriers.

Il est classique de dire que l'on reçoit en France ce qui se passe aux États-Unis avec 10 ans de retard. Aussi, toutes les mesures permettant d'améliorer cette situation potentiellement conflictuelle, si une complication vient à survenir, doivent être envisagées. Bien que n'ayant pas légalement d'obligation de résultat, les médecins en activité se doivent de continuer à tout faire pour éviter la survenue d'une complication. La formation des médecins à la communication lors de leur apprentissage dans les facultés est un élément fréquemment cité dans la littérature non médicale pour améliorer la perception, la mémorisation et la qualité de la relation médicale. Mais, au vu de ce que déclarait en 2001 la philologue Jacqueline de Romilly : « Il existe un art de la parole qui n'est ni mensonge ni flatterie mais qui sert la vérité. Il y a une façon d'exposer la vérité, de l'expliquer, de la commenter, qui est le prolongement même de la connaissance la plus rigoureuse. Et cela est plus

vrai que pour tout pour la médecine qui est finalement une science de l’homme qui doit connaître la nature de l’homme ». La portée réelle de l’enseignement de cette capacité nous apparaît très illusoire tant elle est beaucoup plus du domaine de l’inné, du talent et de l’art que de celui de la science. Bien plus importants nous semblent être les efforts que la société et en particulier les médias se doivent d’entreprendre pour responsabiliser le malade, développer et diffuser la notion que l’information délivrée par le médecin sur les risques thérapeutiques encourus est un gage de sérieux, de rigueur, de qualité et d’honnêteté du médecin. Car il nous semble, avant tout, comme l’a écrit Emmanuel Hirsch, professeur d’éthique médicale, qu’à l’heure actuelle « responsabiliser la personne malade dans les décisions qui la concernent équivaut parfois à la solitude face aux dilemmes et à l’incompréhension ».

Chapitre 5

Utiliser un fibroscope en ORL

L'examen clinique des voies aérodigestives supérieures avec un fibroscope a bouleversé, depuis les années 1980, l'examen clinique ORL. Cet important développement a posé le problème difficile de la désinfection et de la stérilisation, notamment depuis la découverte de l'épidémie de prion [1-3].

TECHNIQUE

La fibroscopie des voies aérodigestives supérieures requiert un fibroscope souple et une source de lumière froide de qualité. Le patient doit être confortablement installé, avec la possibilité de poser la tête sur un appui-tête. Il est important de lui expliquer le principe de l'examen afin de limiter ses mouvements intempestifs. Un savon doux peut être appliqué sur l'extrémité de la fibre optique afin de limiter la formation de buée, notamment lors de l'expiration du patient. On peut également frotter l'extrémité de la fibre optique sur la muqueuse du cornet nasal inférieur, geste permettant d'éliminer le problème de la buée.

La réalisation d'une anesthésie locale n'est pas indispensable. Certains la font systématiquement, d'autres préfèrent effectuer le geste sans aucune anesthésie. En cas d'anesthésie pharyngolaryngée, il faut interdire au patient toute prise alimentaire (solide ou liquide) durant environ 3 heures afin d'éviter les fausses routes. L'introduction du fibroscope se fait lentement et doit impérativement être guidé par les repères anatomiques. La paroi médiale (le septum), la paroi inférieure (le plancher), les parois supérieure et latérale de la cavité nasale doivent être systématiquement explorées. C'est essentiellement la paroi latérale qui retiendra l'attention, en particulier l'examen des cornets

nasaux et des méats. Si le patient a un large orifice accessoire de Giraldès ou a déjà subi une méatotomie moyenne, un examen du sinus maxillaire peut être effectué. Il en est de même pour le sinus ethmoïdal après une ethmoïdectomie. L'examen du nasopharynx comprend l'exploration de toutes ses parois. Progressivement, l'examen se poursuit par une étude de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx. Au niveau du larynx, il est essentiel d'apprécier la mobilité cordale et aryténoïdienne. L'examen fibroscopique ne permet pas de réaliser des biopsies ou des soins de cavité.

DÉSINFECTION

La désinfection est une étape majeure à réaliser après une fibroscopie. La circulaire DHOS/E2/DGS/SD5C/2003/n° 591 du 17 décembre 2003 relative aux modalités de traitement manuel pour la désinfection des endoscopes non autoclavables dans les lieux de soins en précise les modalités. Une traçabilité de ce procédé est indispensable. Cette désinfection comprend plusieurs phases :

- La *première phase* doit comprendre un lavage immédiat, après la fibroscopie, qui permet d'éliminer toutes les souillures les plus visibles et d'éviter une dissécation qui compromettrait l'efficacité des étapes ultérieure. Ce premier nettoyage a pour objectif de diminuer le niveau de contamination. L'endoscope est essuyé avec un matériau à usage unique. Si le fibroscope utilisé comporte des canaux opérateurs, il faut réaliser une aspiration et une insufflation des canaux.
- La *deuxième phase* doit comprendre une décontamination effectuée après la réalisation d'un test d'étanchéité selon les recommandations de la société ; elle se fait par immersion complète du matériel dans une solution détergente durant un temps supérieur à 10 minutes. La gaine est nettoyée, l'extrémité et les anfractuosités de l'endoscope sont brossées. Si le fibroscope comporte des canaux opérateurs, ils doivent être écouvillonnés et irrigués. Une phase de rinçage très abondant avec de l'eau du réseau termine cette deuxième phase.
- La *troisième phase* comprend une seconde décontamination : un second nettoyage avec une nouvelle immersion complète de l'endoscope et de ses accessoires dans un bac contenant une nouvelle solution détergente. Sa durée ne doit pas être inférieure à 5 minutes. Un second rinçage est effectué à l'eau du réseau.
- La quatrième phase comporte une désinfection réalisée selon la circulaire n° 138 du 14 mars 2001. Cette circulaire signale qu'il faut substituer dès que possible aux produits désinfectants actuellement

employés (glutaraldéhyde) des produits de substitution dont les principes actifs appartiennent au groupe II (acide peracétique). Le renouvellement de la solution désinfectante doit se faire en accord avec les données fournies par chaque fabricant. Lors de cette étape, l'endoscope est immergé et un abondant rinçage est effectué en fin de désinfection avec de l'eau répondant aux critères bactériologiques de potabilité et exempte de *Pseudomonas*.

Lorsque le fibroscope est stocké durant plus de 12 heures, une nouvelle procédure de désinfection, raccourcie à 10 minutes, doit à nouveau être réalisée. Elle est suivie d'un abondant rinçage. Le centre de coordination de lutte contre les infections nosocomiales de l'interrégion Nord (CCLIN Paris-Nord) a édité une recommandation intitulée : « Traitement des dispositifs médicaux thermosensibles. Revue des dispositifs thermostables en consultation d'oto-rhino-laryngologie ». Cette analyse est disponible en ligne (http://www.cclinparisnord.org/).

Pour en savoir plus

1. Dab W, Couty E. Circulaire DHOS/E2/DGS/SD5C/2003/n° 591 du 17 décembre 2003 relative aux modalités de traitement manuel pour la désinfection des endoscopes non autoclavables dans les lieux de soins. Paris, ministère de la Santé, 2003.
2. Denoyelle F, Lerault P. La circulaire 591 : désinfection des nasofibroscopes ORL. Rev Soc Fr ORL, 2004 : 9-14.
3. Guide des bonnes pratiques pour la prévention des infections liées aux soins réalisés en dehors des établissements de santé. Paris, ministère de la Santé, de la Famille et des Personnes handicapées, 136 pages (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/infect_soins/sommaire.htm).

Chapitre 6

Risque thrombo-embolique

La maladie thrombo-embolique veineuse est une affection fréquente qui concerne une personne sur mille. Sa complication principale, l'embolie pulmonaire, est mortelle dans 29 p. 100 des cas. Un tel risque explique que la prévention de la maladie thrombo-embolique doit rester pour le praticien une préoccupation constante chez tout patient alité.

MÉCANISMES DU RISQUE THROMBO-EMBOLIQUE

Le retour veineux efficace du membre inférieur dépend du bon fonctionnement d'un système complexe qui comprend les veines tibiales, poplitées, fémorales et leurs valves. Lors de la marche, la contraction de la semelle veineuse de la plante du pied (dite de Lejars) et des muscles du mollet jouent un rôle primordial pour un bon retour veineux. Un obstacle mécanique siégeant au niveau du membre inférieur ou du petit bassin, le ralentissement du flux veineux en particulier lors de l'alitement ou d'une diminution de la fluidité sanguine, constituent de redoutables facteurs de risque. L'hospitalisation est en soi un facteur de risque ; elle est le seul facteur favorisant noté dans 57 à 66 p. 100 des thromboses veineuses.

Les gestes chirurgicaux réalisés en oto-rhino-laryngologie et en chirurgie cervico-faciale, malgré une durée d'alitement en règle générale courte, ne sont pas exempts du risque thrombo-embolique. L'incidence de cette complication est faible dans notre spécialité, estimée à 0,5 p. 100, et varie en fonction du terrain (Tableau 6-I) et du geste chirurgical envisagé (Tableau 6-II). Les facteurs liés au terrain et aux gestes chirurgicaux qui favorisent la survenue de la complication thrombo-embolique permettent de classer ce risque en trois catégories (faible, modéré, élevé). Ces facteurs doivent être systématiquement recherchés lors de l'interrogatoire réalisé en pré-opératoire.

Tableau 6-I **Niveau de risque thrombo-embolique en fonction du terrain.**

Niveau 1 (faible)
Absence de facteur autre que l'âge (âge > 40 ans)
Niveau 2 (modéré)
Âge > 40 ans
Contraception orale contenant des œstrogènes ou hormonothérapie substitutive
Insuffisance cardiaque
Insuffisance respiratoire
Alitement péri-opératoire de plus de 4 jours
Varices
Post-partum
Obésité (IMC > 30)
Pathologie médicale aiguë
Tabagisme
Niveau 3 (élevé)
Cancer et traitement du cancer (hormonal, chimiothérapie, radiothérapie)
Antécédents thrombo-emboliques
Immobilité, alitement prolongé, paralysie des membres
Syndrome myéloprolifératif
Syndrome néphrotique
Hypercoagulabilité (déficit en protéines S et C ou en antithrombine III, résistance à la protéine C activée, anticoagulant circulant, anticorps antiphospholipides)
Cathéter veineux central
Syndrome inflammatoire diffus

Tableau 6-II **Niveau de risque thrombo-embolique en fonction de l'acte chirurgical envisagé en oto-rhino-laryngologie et en chirurgie cervico-faciale.**

Niveau 1 (faible)
Amygdalectomie
Endoscopie
Chirurgie de l'oreille
Chirurgie endonasale
Chirurgie simple du ronflement
Cervicotomie « simple »
Parotidectomie
Thyroïdectomie
Chirurgie « esthétique »
Niveau 2 (modéré)
Chirurgie bucco-pharyngo-laryngée pour cancer
Évidement ganglionnaire
Thyroïdectomie pour cancer
Niveau 3 (élevé)
Neurinome de l'acoustique
Neurochirurgie simultanée
Chirurgie maxillofaciale « lourde »

PRÉVENTION DU RISQUE THROMBO-EMBOLIQUE

En fonction du niveau de risque lié au terrain (*voir* Tableau 6-I) et à l'intervention chirurgicale envisagée (*voir* Tableau 6-II), le praticien est amené à choisir ou à associer les moyens physiques ou médicamenteux (Tableau 6-III) pour prévenir le risque thrombo-embolique. La littérature médicale consacrée à la prévention du risque thrombo-embolique en oto-rhino-laryngologie est pauvre. Une seule étude prospective randomisée (portant sur la chirurgie de la glande thyroïde), comparant l'apport de la prévention médicamenteuse versus aucune mesure de prévention, a été publiée. Aussi les schémas et stratégies thérapeutiques présentés dans ce chapitre et construits à partir d'une

Tableau 6-III **Schéma thérapeutique de la gestion du risque thrombo-embolique lors d'un acte chirurgical en oto-rhino-laryngologie et/ou en chirurgie cervico-faciale.**

Niveau de risque lié à la chirurgie	Risque lié au patient	Risque thrombo-embolique	Schéma thérapeutique
Niveau 1	Niveau 1	Faible	Pas de traitement physique, ni médicamenteux
	Niveau 2	Modéré	Mi-bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 20 mg)
	Niveau 3	Modéré	Mi-bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 20 mg)
Niveau 2	Niveau 1	Modéré	Mi-bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 20 mg)
	Niveau 2	Modéré	Mi-bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 20 mg)
	Niveau 3	Élevé	Bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 40 mg)
Niveau 3	Niveau 1	Élevé	Bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 40 mg)
	Niveau 2	Élevé	Bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 40 mg)
	Niveau 3	Élevé	Bas de contention + HBPM (énoxaparine sodique 40 mg)

quinzaine d'études prospectives randomisées réalisées dans d'autres spécialités chirurgicales (orthopédie, gynécologie, chirurgie générale, urologie et neurochirurgie) nécessitent-ils encore d'être validés au plan scientifique dans notre spécialité.

PRÉVENTION PHYSIQUE OU MÉCANIQUE

Elle a pour but de s'opposer à la stase veineuse en palliant le déficit dû à l'absence de fonctionnement de la contraction musculaire du mollet et de la semelle veineuse. Il peut s'agir d'une contention élastique (mi-bas, chaussettes, bandes de contention), de compression pneumatique intermittente et de compression plantaire. Aucune étude n'a comparé ces diverses méthodes mécaniques entre elles en ORL et en chirurgie cervico-faciale. En pratique, la tendance actuelle est à augmenter l'intensité de la compression mécanique parallèlement au risque de survenue de complications thrombo-emboliques. Cependant, la preuve scientifique de l'apport réel de cette attitude reste à démontrer. Ces moyens complètent le lever précoce et la surélévation des membres inférieurs. Pour être efficace, cette prévention physique doit être utilisée au moins de 18 à 20 heures par jour et doit débuter avant le geste chirurgical (mise en place et port des contentions la veille au soir).

PRÉVENTION MÉDICAMENTEUSE

Les antithrombogènes contrarient la formation du thrombus veineux et limitent son extension. Ils modifient l'action de divers facteurs de l'hémostase. Ils entraînent tous un risque hémorragique, et leur utilisation doit être discutée au vu de l'importance de ce risque. En termes de drogues à utiliser (Tableau 6-IV), la Société française d'anesthésie-réanimation ne donne pas de priorité à une héparine de bas poids moléculaire (HBPM) particulière ou aux autres traitements antithrombotiques (fondaparinux, ximélagatran). Le dogme du début de traitement en pré-opératoire (en particulier, l'injection d'HBPM) est actuellement fortement remis en question. La posologie varie en fonction du degré du risque encouru et des produits utilisés (Tableau 6-V). Pour les patients à risque élevé, la durée de traitement doit être au moins de 28 jours. En cas d'insuffisance rénale (clairance de la créatinine inférieure à 30 mg/l), l'usage d'HBPM, du fondaparinux ou du ximélagatran est contre-indiqué. Le recours à la calciparine en injection sous-cutanée est alors privilégié. La prophylaxie mécanique doit être associée chaque fois que possible à la prophylaxie médicamenteuse.

Tableau 6-IV **Les médicaments antithrombogènes et leurs mécanismes d'action.**

Mécanisme d'action	Molécules
Inhibiteurs indirects de la thrombine et/ou du facteur Xa	Héparine non fractionnée (HNF) Héparines de bas poids moléculaire (HBPM) Fondaparinux Danaparoïde sodique
Inhibiteurs directs de la thrombine	Hirudine recombinante (lépirudine, désirudine) Dérivés de l'hirudine (bivalirudine) Inhibiteurs non covalents (ximélagatran)
Inhibiteurs du complexe facteur tissulaire/facteurVII	NAPc2
Action sur la synthèse de facteurs de la coagulation	AVK
Anti-agrégants	Aspirine

Tableau 6-V **Posologie des principaux médicaments antithrombogènes utilisés lors de la prévention du risque thrombo-embolique au décours d'un acte chirurgical en oto-rhino-laryngologie et en chirurgie cervico-faciale.**

Produit	Risque modéré	Risque élevé
Héparine calcique (Calciparine®)	2 injections sous-cutanées à 0,2 ml (5 000 UI) par jour	3 injections sous-cutanées à 0,2 ml (5 000 UI) par jour
HBPM (Fraxiparine®)	1 injection sous-cutanée à 0,3 ml (2 800 UI) par jour	1 injection sous-cutanée par jour à 0,2-0,6 ml (1 860-5 600 UI) selon le poids et la gravité par jour
Énoxaparine (Lovenox®)	20 mg (2 000 UI) par jour	40 mg (4 000 UI) par jour
Daltéparine sodique (Fragmine®)	2 500 UI par jour	5 000 UI par jour
Tinzaparine (Innohep®)	2 500 UI par jour	3 500 UI par jour

La surveillance est biologique (Tableau 6-VI) et clinique par un examen journalier comprenant la palpation régulière du membre inférieur dans son intégralité et du mollet, en particulier au décours de l'hospitalisation. Toute perte de souplesse ou douleur (même minime)

Tableau 6-VI **Surveillance et efficacité thérapeutique biologique d'un traitement antithrombogène utilisé au décours d'un acte chirurgical en oto-rhino-laryngologie et/ou en chirurgie cervico-faciale.**

Type de molécule	Efficacité thérapeutique	Surveillance
HNF	Ratio TCA patient/témoin Héparinémie	Numération plaquettaire avant traitement, puis 2 fois par semaine pendant 21 jours, puis 1 fois par semaine.
HBPM	Aucune surveillance Activité anti-Xa à la 4e heure si : – insuffisance rénale modérée – âge > 75 ans – maigreur	Numération plaquettaire avant traitement, puis 2 fois par semaine pendant 21 jours, puis 1 fois par semaine
AVK	INR tous les 2 jours puis à chaque modification du traitement, puis 1 fois par mois après équilibre	

au niveau de ce dernier doit faire pratiquer un examen échographique-Doppler des veines des membres inférieurs. Une suspicion d'embolie pulmonaire (angoisse, dyspnée, douleur thoracique, épanchement pleural, tachycardie inexpliquée) doit conduire à prescrire les examens qui permettent de poser le diagnostic (ECG, TDM, IRM et, angiographie).

Chapitre 7

Risque hémorragique

Le saignement péri- ou post-opératoire est une crainte de tout chirurgien. Il peut résulter de l'effraction mécanique d'un vaisseau sanguin, mais aussi d'une anomalie acquise ou non de la coagulation. L'importance des pertes sanguines qui en résulte, dans certains cas, peut aller jusqu'à mettre en jeu le pronostic vital, c'est dire l'importance de sa prévention. Elle passe, d'une part, par le respect des structures vasculaires et une hémostase soigneuse dont nous ne traiterons pas ici et, d'autre part, par le dépistage des facteurs favorisants. La conduite à tenir en leur présence est le sujet de ce chapitre. Elle est d'autant plus importante en ORL et en chirurgie cervico-faciale que le geste chirurgical laisse une surface cruentée ou au contact de la salive.

L'interrogatoire quasi policier est la clef de la prévention. Il recherche un trouble de la coagulation préexistant (Tableau 7-I) et/ou la prise de produits favorisant le saignement (Tableau 7-II). Cette recherche guide les examens complémentaires. La conduite à tenir est fonction du type d'intervention envisagée, des conséquences potentielles du saignement et du terrain.

Tableau 7-I **Maladies de l'hémostase.**

Hémophilie A ou B
Maladie de von Willebrand
Déficit en facteur VII, VIII, IX, X ou XI
Inhibiteurs spécifiques des facteurs de l'hémostase
Anomalie plaquettaire
Hypo- et dysfibrinémies

Tableau 7-II **Principaux compléments « alimentaires » favorisant le risque hémorragique.**

Nom de la préparation	Actions recherchée	Nom du composé actif
Camomille	Antispasmodique Sédatif	Camomille allemande
Coupe-fièvre	Antimigraineux	Grande camomille
Ail	Hypotenseur Hypocholestérolémiant	Ail
Ginseng	Antidiabétique	Ginseng
Gingko	Troubles neurologiques	Ginko biloba
Dong quai	Syndrome prémenstruel	Angélique chinoise
Danshen	Fluidifiant sanguin	*Salvia miltiorrhiza*
Griffe du diable	Arthralgies	Harpagophyton
Écorce de saule	Antalgique	Acide salicylique

ANTÉCÉDENTS

L'interrogatoire recherche les antécédents personnels et familiaux, les prises médicamenteuses et les habitudes alimentaires faisant craindre un risque hémorragique.

ANTÉCÉDENTS CLINIQUES PERSONNELS

Le risque de saignement doit être évoqué dès que le malade mentionne une transfusion, une ré-intervention en urgence et/ou une réhospitalisation pour saignement ou hématome au décours d'une intervention précédemment réalisée. Il convient aussi de craindre un trouble de la coagulation ou une tendance hémorragique dans les conditions qui suivent :

- antécédents personnels de saignements spontanés à type d'épisode d'épistaxis, de crachats sanglants, d'hématémèse, de mélæna, d'hémar-

throse, d'hématomes, de ménorragie, de pétéchies et de« bleus » non étiquetés ;

• règles trop abondantes et prolongées avec caillots, hystérectomie pour ménométrorragie ou saignements inexpliqués du post-partum ;

• déficit en fer, maladie hépatique au long cours, hypertension artérielle.

ANTÉCÉDENTS CLINIQUES FAMILIAUX

L'interrogatoire recherche non seulement la simple notion de problèmes de saignement dans la famille mais aussi les accidents hémorragiques cérébraux, les saignements per opératoires ainsi qu'une transfusion, une ré-intervention ou un saignement ayant accompagné une circoncision.

TRAITEMENTS ET COMPLÉMENTS ALIMENTAIRES

Tout traitement en cours doit être documenté. Cela concerne en particulier les traitements anticoagulants (héparines, antivitamines K, anti-agrégants plaquettaires), mais aussi de nombreux traitements qui peuvent interférer avec la coagulation. Ils peuvent allonger le temps de coagulation (aspirine, barbituriques) ou le raccourcir (acide tiélinique, miconazole). Les principales drogues anti-agrégantes (AAP) actuellement prescrites sont l'aspirine et le clopidogrel. La prescription de ces drogues peut augmenter de 30 p. 100 le saignement en per opératoire.

Les antivitamines K sont essentiellement représentées par l'acénocoumarol (Sintrom®), la fluindione (Préviscan®) et la warfarine (Coumadine®).

En Europe, plus de 10 p. 100 de la population consomme des compléments alimentaires. L'AFSSA estime qu'elle est en constante progression. Aux États-Unis, ces habitudes concernent plus de 30 p. 100 de la population. Cette pratique se diffuse en Europe sous diverses formes : gélules, extraits et tisanes variées (*herbs*). Une étude nord-américaine récente précise que vingt-quatre de ces compléments peuvent influer sur la coagulation dans un sens ou un autre. Parmi ceux-ci, certains agissent en facilitant les saignements. Les plus fréquemment consommés sont détaillés dans le tableau 7-II.

Au terme de cet interrogatoire « policier », s'il n'y a pas d'éléments évocateurs favorisant le risque de saignement péri-opératoire, pour la Société française d'anesthésie-réanimation, il n'y a pas lieu de deman-

der des examens complémentaires. Dans le cas contraire, il est nécessaire de procéder à des investigations biologiques.

TESTS BIOLOGIQUES EXPLORANT LA COAGULATION

Leur usage n'est pas systématique, car leur sensibilité pour prédire le risque hémorragique est limitée et ne remplace pas l'évaluation clinique correctement menée lors de l'interrogatoire. En outre, 2,5 p. 100 des sujets sains ont un temps de coagulation physiologiquement allongé.

Outre la numération plaquettaire, le temps de Quick (TQ), le taux de céphaline activée (TCA) et le temps de saignement (TS) sont les plus utilisés. Chacun de ces tests explore une partie différente des facteurs de la coagulation (Tableau 7-III). Le dosage du fibrinogène, l'activité

Tableau 7-III **Facteurs de la coagulation et tests biologiques les explorant.**

Facteur de la coagulation étudié	Tests utilises		
	TP	TCA	TS
I (fibrinogène)	0	+	+
II (prothrombine)	+	+	0
III (thromboplastine tissulaire)	0	0	0
IV (calcium)	0	0	0
V (pro-accélérine)	+	0	0
VI (accélérine)	0	0	0
VII (proconvertine)	+	0	0
VIII (antihémophilique A)	0	+	0
IX (antihémophilique B)	0	+	0
X (Stuart)	+	0	0
XI (plasma thromboplastine)	0	+	0
XII (Hageman)	0	+	0
XIII (stabilisant de la fibrine)	0	0	0
Willebrand	0	#	+

+ : exploré par le test concerné ; 0 : non exploré par le test concerné ; # : imparfaitement exploré par le test concerné.

fibrinolytique et le thrombo-élastogramme ne sont pas pratiqués en première intention.

TESTS

Le TQ est standardisé par l'INR (*international normalized ratio*). L'INR est utilisé pour homogénéiser les résultats de laboratoires aux normes différentes. Par définition, l'INR = TQ patient/TQ témoin. Il permet surtout de suivre l'effet thérapeutique des anticoagulants de la famille des antivitamines K (AVK). Par définition, un INR normal est égal à 1. Une anticoagulation efficace se situe entre 2 et 3.

Le TCA est largement utilisé pour suivre un traitement à l'héparine. Il permet également d'explorer l'hémostase en cas d'antécédents hémorragiques.

Le temps de saignement explore, en principe, l'interaction entre la paroi vasculaire et les plaquettes. Il est censé détecter les troubles du fonctionnement plaquettaire innés ou acquis, la thrombocytémie et la maladie de von Willebrand. Cet examen est peu fiable.

La valeur prédictive de ces tests est loin d'être absolue. Outre la variabilité individuelle des résultats, il existe de nombreux facteurs d'erreurs (traumatisme veineux, erreurs de manipulation). Une petite hémophilie pourra donc passer inaperçue. Une anomalie du facteur XIII ne sera pas prise en compte.

LES RÉSULTATS ET LEUR INTERPRÉTATION

Si les valeurs retrouvées sont normales mais qu'il existe des antécédents hémorragiques personnels ou familiaux, des tests complémentaires seront à effectuer en milieu spécialisé (inhibiteurs naturels de la coagulation, anticorps antiphospholipides, temps d'occlusion plaquettaire).

Si les valeurs retrouvées du TQ et du TCA, sont anormales :

- TQ anormal : en l'absence de déficit isolé en facteurs II,V,VII et X et en fibrinogène, si le TQ est supérieur à 50 p. 100, il est suffisant pour l'hémostase ;
- tout allongement du TCA doit être exploré. Il doit d'abord être recontrôlé. En cas d'anomalie persistante, il faut faire doser les facteurs VIII, IX et XI et les anticorps circulant avant toute intervention. Si le dosage de ces facteurs est normal, on s'orientera vers un phénomène associé. La grossesse s'accompagne d'un allongement du TCA. Un déficit en facteur XII ou des anticorps lupiques circulants allongent le TCA sans qu'il y ait de risque hémorragique.

CONDUITE À TENIR CHEZ LES MALADES SOUS ANTICOAGULANTS

Pour la Société française d'anesthésie-réanimation, le risque hémorragique de l'intervention est à évaluer par le responsable du geste invasif ou le chirurgien. Le risque peut être majeur, intermédiaire ou mineur. Il est à comparer au degré d'urgence de l'intervention envisagée. Dans tous les cas, il convient d'être en mesure de démontrer que le risque pris par l'arrêt du traitement a été pris en compte et expliqué au patient. Cela passe par une trace écrite dans le dossier du patient et la rédaction de courriers aux praticiens spécialistes en cas de patients à risque hémorragique.

MALADES SOUS ANTIVITAMINES K

Le degré de coagulation des patients sous AVK doit être contrôlé par le dosage de l'INR. Si celui-ci est inférieur à 2, certains actes chirurgicaux peuvent être envisagés (endoscopie). Si le traitement est temporaire (par exemple, AVK pour accident thrombo-embolique), il convient de reporter si possible l'intervention.

En cas d'urgence, la conduite à tenir doit être prise de façon collégiale avec le prescripteur, l'anesthésiste et le chirurgien :

• S'il s'agit d'une urgence relative avec faible risque hémorragique (SFAR, 2006), le traitement par AVK est interrompu 4 jours avant l'intervention. Elle sera effectuée avec un INR compris entre 1,3 et 1,5. Cependant, s'il y a un risque thrombo-embolique élevé, à la reprise post-opératoire rapide des AVK est associé un relais réalisé par une héparine fractionnée ou de bas poids moléculaire, certains préconisent dans ce cas les anti-inflammatoires non stéroïdiens à la place des héparines de bas poids moléculaire.

• Si le risque hémorragique est moyen ou important :

— en cas de « semi-urgence » et d'INR supérieur à 1,5, l'administration de vitamine K_1 (en intraveineux) est combinée à l'arrêt du traitement par AVK ;

— si le risque thrombo-embolique est important, un traitement par héparine est entrepris en pré-opératoire immédiat avec (selon le mode d'administration), un arrêt 5 à 12 heures avant l'intervention et reprise dès que possible. La reprise des AVK sera fonction de l'état clinique ;

— en cas d'extrême urgence, l'intervention est effectuée avec injection de complexe prothrombique humain (PPSB-facteurs II, VII, IX et X [Kaskadil®]) ou transfusion de plasma frais congelé. En post-opéra-

toire, si le risque thrombo-embolique est important, on reprendra un traitement par une héparine non fractionnée ou une HBPM à dose prophylactique dès que possible.

MALADES SOUS HÉPARINE STANDARD OU HBPM

Il s'agit le plus souvent de patients sous traitement préventif. En cas de nécessité absolue (par exemple, traumatisme craniofacial), un système de compression mécanique plantaire sera proposé pendant la période de risque hémorragique.

En cas de traitement curatif pour accident thrombo-embolique veineux aigu, le traitement ne peut être interrompu qu'en mettant en place un filtre cave. Si l'intervention, pratiquée en urgence, sous héparinothérapie, s'accompagne d'un phénomène hémorragique, le sulfate de protamine permet de neutraliser totalement l'héparine non fractionnée et partiellement les HBPM.

MALADE SOUS AGENTS ANTIPLAQUETTAIRES

Aucun test ne permet de prédire l'augmentation du risque hémorragique chez un patient sous agent antiplaquettaire. L'acide acétylsalicylique (ASA) a un effet rémanent de 7 jours, l'effet du clopidogrel dure 10 jours. Il existe une relation nette entre l'arrêt de ces traitements et la survenue d'accidents vasculaires cardiaques ou cérébraux. Il convient donc d'étudier de manière collégiale le rapport bénéfices/risques d'un éventuel arrêt du traitement chez les patients sous agent antiplaquettaire pour un accident vasculaire cardiaque ou cérébral.

Dans le cadre d'une intervention à risque hémorragique mineur (endoscopie), le traitement ne sera en général pas interrompu. En cas de risque moyen, la poursuite de l'aspirine est généralement possible, en particulier lors de son association au clopidogrel que l'on aura arrêté 10 jours auparavant.

En cas d'urgence absolue, le patient est opéré sous traitement. Le risque est celui d'une augmentation du saignement péri-opératoire sans autre conséquence qu'un risque transfusionnel accru. Le contrôle du saignement opératoire peut se faire sous desmopressine (Minirin®) chez les patients non « vasculaires » (mais les agents antiplaquettaires sont le plus souvent utilisés dans ce cadre). En cas de saignement important, la transfusion de plaquettes est efficace (1 unité pour 5 à 10 kg de poids).

MALADES PORTEURS DE STENT

Ces patients ont fait l'objet en 2006 d'une recommandation par la Société française d'anesthésie-réanimation et une réunion de concertation pluridisciplinaire réunissant le cardiologue, le chirurgien, l'anesthésiste et le spécialiste de l'hémostase est obligatoire pour guider le traitement péri-opératoire.

• Un stent « actif » nécessite une association acide acétylsalicylique-clopidogrel pendant 1 an. L'arrêt du traitement fait courir un risque non négligeable d'occlusion brutale du stent, et la chirurgie programmée doit si possible être différée pendant ce délai. En cas d'urgence relative, on procédera soit à un arrêt du traitement (aspirine-clopidogrel) de 5 jours en pré-opératoire, puis à la reprise immédiate en post-opératoire du traitement (risque hémorragique moyen), soit à 10 jours d'arrêt avec un traitement de substitution (héparine) post-opératoire (risque hémorragique important). En cas de risque de saignement important, l'intervention se fera avec transfusion de culot plaquettaire.

• La présence d'un stent « non actif » autorise en revanche une intervention « froide » dès 3 mois après sa mise en place. En cas d'urgence, comme nous l'avons vu, si le risque hémorragique est faible, l'intervention se fera sous aspirine avec arrêt du clopidogrel. En cas de risque hémorragique important, on est ramené aux cas précédents.

CAS PARTICULIER DE L'AMYGDALECTOMIE

Ce point particulier a été discuté en 2005 par la Société française d'anesthésie-réanimation. En France 670 000 anesthésies sont pratiquées chaque année pour un acte chirurgical en ORL ; 17 p. 100 de ces interventions concernent des amygdalectomies associées dans 57 p. 100 des cas à une adénoïdectomie. L'anesthésie en ORL concerne 64 p. 100 des anesthésies chez les enfants entre 1 et 4 ans. L'âge des patients concernés empêche donc le plus souvent la recherche d'antécédents personnels au long cours. Les antécédents familiaux n'en ont que plus de valeur.

Pour l'enfant de plus de 3 ans sans antécédent clinique hémorragique et aux antécédents familiaux normaux, un bilan biologique de l'hémostase ne s'impose pas. En cas d'anomalie familiale ou chez un enfant de moins de 3 ans, un bilan de l'hémostase est demandé, comportant un TCA et une numération plaquettaire. Si les résultats sont normaux

avec des anomalies familiales ou en cas d'anomalie uniquement biologique (chez l'enfant de moins de 3 ans), une consultation avec un spécialiste de l'hémostase est conseillée.

CONCLUSION

La recherche des antécédents personnels et familiaux, d'un problème antérieur de saignement post-traumatique ou post-opératoire et de la prise de médicaments pris dans le cadre de la prévention thrombo-embolique ou de compléments alimentaires favorisant le saignement est obligatoire. Le bilan biologique de la coagulation avant toute intervention chirurgicale ou examen invasif n'est pas systématique. La sensibilité prédictive des tests biologiques est inférieure à celle de l'étude des antécédents.

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT…

Chapitre 8

Une surdité de l'adulte

Le diagnostic d'une surdité de l'adulte impose une analyse et une synthèse à la fois d'arguments cliniques et de résultats de la pratique d'examens complémentaires. Le diagnostic d'une surdité passe par trois stades successifs :

- un diagnostic positif ;
- un diagnostic topographique ;
- un diagnostic étiologique.

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif d'une surdité passe par l'interrogatoire. Le patient se plaint d'une surdité dont on précisera :

- le côté : unilatéral ou bilatéral ;
- les circonstances d'installation : brutal ou progressif ;
- l'évolution : stable ou fluctuante ;
- le type d'atteinte : atteinte des fréquences graves ou aiguës ;
- l'association à d'autres signes : auditifs (autophonie, acouphènes), vestibulaires (vertiges) ou neurologiques.

L'audiométrie tonale et vocale confirmera la perte auditive et permettra de la quantifier.

DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

C'est une phase essentielle dans la stratégie diagnostique devant une surdité de l'adulte. Elle permet d'orienter l'enquête étiologique et en particulier d'orienter les examens complémentaires.

On doit différencier les surdités liées :

- au système de transmission : oreille externe et oreille moyenne. Ce sont les *surdités de transmission* ;

• au système de perception : oreille interne, voies auditives. Ce sont les *surdités de perception*.

Certaines surdités présentent un caractère mixte : association d'une surdité de transmission et de perception.

Les arguments cliniques en faveur d'une *surdité de transmission* (Tableau 8-I) sont :

• des antécédents otologiques personnels : antécédents d'otite moyenne aiguë et d'otite séromuqueuse durant l'enfance, réalisation de paracentèse, mise en place d'aérateur trans-tympanique, antécédent chirurgical otologique ;

• des antécédents otologiques familiaux : otospongiose ;

• la présence d'une autophonie ;

• un examen otoscopique mettant en évidence un méat acoustique externe ou une membrane tympanique anormale, témoignant de la présence d'une otite chronique ;

• un examen acoumétrique mettant en évidence les éléments sémiologiques d'une surdité de transmission : Rinne négatif du côté sourd et Weber latéralisé du côté sourd (le test latéralisé du côté sourd a une forte valeur sémiologique d'une surdité de transmission).

Tableau 8-I **Arguments cliniques en faveur d'une surdité de transmission ou de perception.**

	Surdité de transmission	**Surdité de perception**
Antécédents personnels	Antécédent d'otite moyenne aiguë Antécédent d'otite séromuqueuse Antécédent de paracentèse, d'aérateur trans-tympanique Antécédent de chirurgie de l'oreille	Prise de médicament ototoxique Traumatisme sonore chronique Traumatisme sonore aigu
Antécédents familiaux	Antécédent familial d'otospongiose	Antécédent familial de surdité de perception
Sémiologie	Autophonie	
Otoscopie	Membrane tympanique anormale : otite chronique	
Acoumétrie	Rinne négatif du côté sourd Weber latéralisé du côté sourd (+++)	Rinne positif du côté sourd Weber latéralisé du côté sain

Les arguments cliniques en faveur d'une *surdité de perception* (*voir* Tableau 8-I) sont :

• des antécédents otologiques personnels : prise de médicament ototoxique, traumatisme sonore aigu ou chronique ;

• des antécédents familiaux de surdité (excepté l'otospongiose) ;

• un examen acoumétrique mettant en évidence les éléments sémiologiques d'une surdité de perception : Rinne positif du côté sourd et Weber latéralisé du côté sain.

L'examen audiométrique est systématique. C'est l'examen clef qui confirme la présence, soit d'une surdité de transmission, soit d'une surdité de perception, soit d'une surdité mixte.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Le diagnostic étiologique est abordé différemment selon la présence d'une surdité de transmission ou d'une surdité de perception (Figure 8-1).

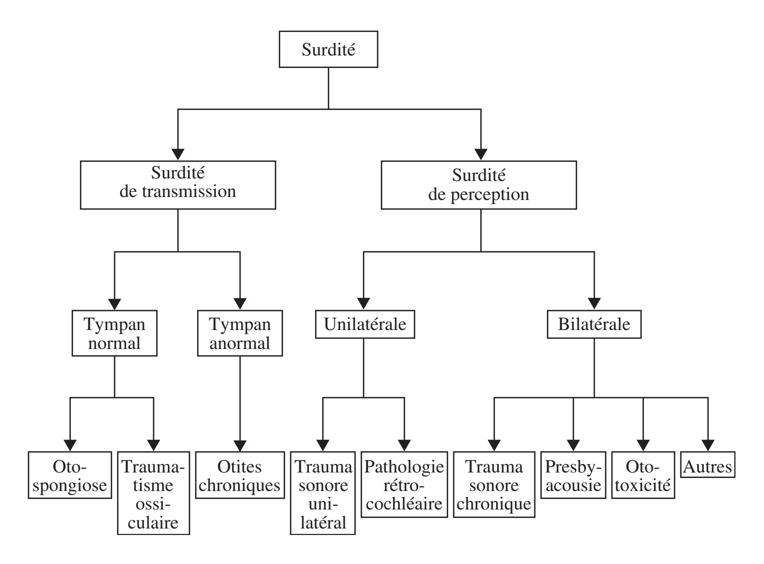


Figure 8-1 **Stratégie diagnostique devant une surdité.**

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DEVANT UNE SURDITÉ DE TRANSMISSION

La stratégie diagnostique devant une surdité de transmission varie selon les données de l'examen otoscopique :
• l'examen otoscopique est normal ;
• l'examen otoscopique est anormal.

L'examen otoscopique est normal

Le premier diagnostic à évoquer devant une surdité de transmission à tympan normal est l'*otospongiose* (*voir* Chapitre 25). Il existe parfois des antécédents familiaux, mais l'absence de tels antécédents n'élimine pas le diagnostic. La surdité débute généralement entre 20 et 35 ans, s'aggrave progressivement, parfois associée à des acouphènes mais sans vertige. L'atteinte peut être unilatérale durant des années, mais elle est le plus souvent bilatérale quoique parfois asymétrique. Les épisodes de la vie féminine, notamment les grossesses, aggravent la surdité par poussée. L'audiogramme confirme la présence d'une surdité de transmission, unilatérale ou bilatérale, avec parfois une encoche de Carhart (encoche en CO sur le 2 000 Hz). Le tympanogramme est normal. Le réflexe stapédien est absent (parfois présent en début d'évolution avec effet *on-off*). L'examen tomodensitométrique est systématique afin de visualiser le foyer otospongieux. Cet examen doit être effectué en coupes fines centrées sur la fenêtre du vestibule. Lorsque l'examen est fait sans coupes fines, il n'est pas rare de manquer le foyer otospongieux.

Les diagnostics différentiels sont :
• les malformations de l'oreille moyenne : elles peuvent être suspectées devant la présence d'anomalies associées de l'oreille externe ;
• les autres pathologies de la capsule otique : la maladie de Paget (Beethoven), l'ostéogenèse imparfaite, l'ostéopétrose ;
• les luxations ossiculaires, en particulier entre la branche descendante de l'incus et le stapes, après un traumatisme crânien ;
• plus rarement, la fixation atticale de la tête du malléus ou de l'incus (foyer de tympanosclérose) ;

Ces diagnostics différentiels sont au mieux diagnostiqués par l'examen tomodensitométrique de l'oreille moyenne, effectué en coupes fines.

L'examen otoscopique est anormal

On entre alors dans le cadre :
• de la *pathologie du méat acoustique externe* : bouchon de cérumen, corps étranger du méat acoustique externe, otite externe (mais l'otalgie

domine le tableau), tumeur ou ostéome du méat acoustique externe. Ces pathologies sont détaillées dans le chapitre 24 ;

• de la *pathologie de l'oreille moyenne*. Ce sont les *otites aiguës* et les *otites chroniques*. Dans l'otite moyenne aiguë, la surdité n'est pas au premier plan ; l'otalgie est le symptôme dominant. Ces pathologies sont détaillées dans le chapitre 26.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DEVANT UNE SURDITÉ DE PERCEPTION

La stratégie diagnostique devant une surdité de perception varie selon le caractère unilatéral ou bilatéral de la surdité.

Surdité de perception unilatérale ou asymétrique

Toute surdité de perception unilatérale ou bilatérale mais asymétrique doit faire penser à deux diagnostics :

• le neurinome de l'acoustique ;
• la maladie de Ménière.

Ces pathologies sont détaillées dans le chapitre 28.

Surdité de perception bilatérale et symétrique

Les causes des surdités de perception bilatérale et symétrique sont dominées par la *presbyacousie*. Les autres principales causes sont malformatives, génétiques, traumatiques (trauma crânien, trauma sonore, barotraumatisme), ototoxiques et infectieuses. Ces pathologies sont détaillées dans le chapitre 28.

Chapitre 9

Une surdité chez l'enfant

Nous détaillerons dans ce chapitre les particularités de la stratégie diagnostique devant une surdité de l'enfant. Les données communes avec l'adulte sont expliquées dans les chapitres des surdités de l'adulte.

ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT DES RÉACTIONS AUDITIVES ET DU LANGAGE EN FONCTION DE L'ÂGE

Ces étapes sont résumées dans le tableau 9-I. Les niveaux de surdité définis par la classification du Bureau international d'audiophonologie (BIAP) sont expliqués dans le tableau 9-II. Les différentes étapes du développement des réactions auditives, du langage et du développement psychomoteur de l'enfant sont résumées dans une plaquette rédigée par le BIAP disponible sur internet (http://www.biap.org/biaprecomfr.htm [recommandation biap 24/1 : Développement du langage chez l'enfant de 0 à 3 ans]). En dehors de problèmes cognitifs associés, les surdités légères (20 à 40 dB) ne s'accompagnent généralement pas d'un vocabulaire appauvri, mais plutôt de la déformation de certains mots. À partir des surdités moyennes, les difficultés d'acquisition du langage oral et les difficultés scolaires deviennent franches et, en l'absence de cause curable, une réhabilitation auditive par un appareillage conventionnel, voire par un implant cochléaire pour les surdités les plus importantes, devient nécessaire. Par ailleurs, les surdités de l'enfant, même légères, entraînent souvent des modifications du comportement à type d'agitation excessive ou de prostration.

Avec la participation de Martial Franzoni.

Tableau 9-I **Développement des réactions auditives et du langage.**

Âge	Perception	Production
3 mois	Réagit aux bruits, à la voix, à la musique : sursaute, arrête son activité	Dit « aaa, eee »
6-7 mois	Commence à se retourner vers les bruits(1) : clef dans la serrure, voix familières, musique Pleure quand il y a un bruit fort et soudain (chien qui aboie, moto qui démarre, aspirateur) Aime les jouets musicaux	Fait des bruits avec ses lèvres Babille Dialogue : quand on lui parle, répond par vocalises
9 mois	S'oriente vers le stimulus sonore même très faible Certains mots et/ou certaines intonations commencent à devenir signifiants : – comprend quand on lui dit « non »… – s'arrête de jouer quand on l'appelle	Émet des syllabes dédoublées : « mama, tata »
12 mois	Cherche l'endroit d'où vient un bruit produit hors de sa vue, montre éventuellement cet endroit du doigt(1) Son environnement sonore devient de plus en plus signifiant : – réagit à son prénom – comprend un certain nombre de mots et d'ordres simples – « le bruit de la clef dans la serrure» signifie que papa ou maman arrive et l'enfant manifeste du plaisir – reconnaît une mélodie	Dit des syllabes dédoublées et éventuellement ses premiers mots
18 mois	Reconnaît tous les bruits familiers Comprend des phrases courtes (sans geste)	Dit quelques mots reconnaissables
2 ans	Peut montrer des parties du corps Comprend un mot ou une phrase à voix chuchotée, « petit secret » Comprend un ordre complexe comme : « donne le ballon à maman ! »	Commence à reproduire des mélodies : chansons enfantines Dit des phrases à deux mots comme « papa parti » Utilise « moi » et « toi »

Tableau 9-I **Développement des réactions auditives et du langage.** (*suite*)

Âge	Perception	Production
3 ans	Écoute et comprend des petites histoires Répond à des ordres simples à voix chuchotée à l'oreille droite comme à l'oreille gauche	S'exprime par phrases Participe aux conversations familiales et pose des questions : « où ? », « quoi ? », « qui ? » Chante ou récite des contines Utilise le « je » et le « tu », « j'ai tout fini », « tu vas partir »

(1) Il est important de faire préciser si l'enfant réagit aux bruits situés hors de son champ visuel pour être sûr que ses réactions ne découlent pas de la lecture labiale ou d'indices contextuels.

Tableau 9-II **Niveaux de surdité (selon la classification du BIAP).**

Niveau de déficience auditive	Perte auditive moyenne en dB entre 500 et 4 000 Hz	Retentissement fonctionnel
Légère	21-40 dB	Atteinte légère sans incidence sociale majeure
Moyenne		La parole d'intensité normale est perçue de façon variable ; elle est difficilement perçue à voix basse ou lointaine ; la plupart des bruits familiaux sont perçus
– 1er degré	41-55 dB	
– 2e degré	56-70 dB	
Sévère		La parole est perçue à voix forte près de l'oreille ; les bruits forts sont perçus
– 1er degré	71-80 dB	
– 2e degré	81-90 dB	
Profonde		Aucune perception de la parole Seuls les bruits très puissants sont perçus
– 1er degré	91-100 dB	
– 2e degré	101-110 dB	
– 3e degré	111-119 dB	
En cas de surdité asymétrique, le niveau moyen de perte en dB est multiplié par 7 pour la meilleure oreille et par 3 pour la plus mauvaise oreille, et la somme est divisée par 10.		

SUSPECTER CLINIQUEMENT LA SURDITÉ

Il est rare que l'enfant se plaigne lui-même de moins bien entendre. Le diagnostic de surdité est donc souvent indirectement suspecté sur :

• une *diminution de la réactivité à l'environnement sonore*, en particulier quand la source sonore n'est pas dans le champ visuel. Il faut se méfier des enfants qui donnent l'impression d'entendre alors qu'ils se servent de perceptions vibratoires, d'indices situationnels ou de la lecture labiale pour appréhender leur environnement sonore ;

• un *retard de langage*. Dans les surdités légères, même permanentes et définitives, le langage peut être strictement normal ou peuvent exister un léger retard d'acquisition du langage ou une déformation de la prononciation de certaines syllabes. Dans les surdités sévères et profondes, le langage oral ne se développe habituellement pas tant que le diagnostic n'a pas été fait et qu'une prise en charge spécifique n'a pas été mise en place (réhabilitation auditive, rééducation orthophonique) ;

• des *troubles du comportement* : agitation, caractère colérique ou, au contraire, tendances à la prostration et à l'isolement, difficultés de concentration ;

• des *difficultés scolaires*.

LES SURDITÉS UNILATÉRALES ONT-ELLES UNE RÉPERCUSSION CLINIQUE ?

Les surdités unilatérales ont un rôle sur la localisation de la source sonore, élément important dans la fonction d'alerte de l'audition (localiser le bruit d'une voiture qui s'approche limite les risques de se faire écraser) et sur la compréhension de la parole dans le bruit. Les résultats scolaires sont en moyenne moins bons chez les enfants porteurs d'une surdité unilatérale. Les surdités unilatérales congénitales sont psychologiquement beaucoup mieux tolérées que les formes acquises.

CONFIRMER LA SURDITÉ, EN PRÉCISER LA NATURE ET LE DEGRÉ

TESTS SUBJECTIFS

(*Voir* « Guide de bonne pratique » de la Société française d'audiologie, consultable sur internet à l'adresse suivante : www.sfaudiologie.fr.)

Lorsqu'un enfant consulte un ORL pour suspicion de surdité, celui-ci est amené à pratiquer différents tests en tenant compte de l'âge et du développement psychomoteur de l'enfant. L'audiométrie comportementale permet d'obtenir des réponses précises sur les seuils d'audition. Lorsqu'il est complet, cet examen comporte deux parties :

• l'*audiométrie tonale liminaire*. Les techniques utilisées pour détecter les réactions de l'enfant varient selon l'âge de l'enfant et ses capacités cognitives et de concentration :

— avant 5 ou 6 mois, l'examen débute en champ libre avec quelques instruments sonores étalonnés et des stimulations vocales permettant d'avoir une première idée de l'audition de l'enfant et d'ajuster la recherche des seuils par voie osseuse, puis aérienne. Toute modification du comportement, toute réaction en réponse à des stimulations est renforcée par l'examinateur (caresse, sourire, parole) ;

— à partir de 6 mois et jusqu'à 28 mois environ, l'examinateur déclenche par ses stimulations auditives des réactions de « surprise » ou un « réflexe d'orientation-investigation » : l'enfant cherche l'origine de la stimulation. L'examinateur renforce la réponse gestuellement ou verbalement pour stimuler l'éveil auditif. Le système du « réflexe d'orientation conditionné » (ROC) propose une récompense visuelle en échange de la réponse de l'enfant ;

— à partir de 28-30 mois, l'enfant est capable d'attention ; il attend le stimulus et donne une réponse motrice. Jeu d'encastrement, *train show*, *cine show* sont les tests classiquement proposés. Le conditionnement se fait en conduction osseuse, les stimulations vibrotactiles étant perçues chez l'enfant sourd profond sur les fréquences graves. Cela permet d'obtenir des réponses précises en conduction osseuse, puis aérienne ; les stimulations se font au casque ou en champ libre ;

— jusqu'à 2 ans et demi environ, on s'appuie sur le réflexe d'orientation conditionné. Lorsque l'enfant entend et se tourne vers la source sonore ou manifeste toute autre réaction (arrêt de ses activités, clignement palpébral, sourire, succion), on encourage la reproduction de cette réaction lors d'une nouvelle stimulation (on dit que l'on renforce le réflexe) en présentant une récompense visuelle (jouet qui s'anime, train qui démarre) ou affective (initiation d'un dialogue avec l'enfant avec des paroles d'encouragement, de félicitation, des sourires, des applaudissements, des mouvements de tête) ;

— après 2 ans et demi, chez un enfant sans trouble cognitif associé, la réponse devient volontaire. On renforce toujours cette réponse par une récompense visuelle, mais c'est l'enfant qui manifeste sa perception du son stimulant en appuyant avec sa main sur une pédale qui déclenche automatiquement la récompense ;

— après 4-5 ans, le renforcement de la réponse n'est plus nécessaire, et l'audiométrie est faite selon les mêmes modalités que chez l'adulte.

Les audio-phonologistes expérimentés en pédiatrie parviennent, dès le plus jeune âge, à obtenir des seuils à oreilles séparées, en conduction aérienne et osseuse. Les tests à oreilles séparées sont complétés par une audiométrie en champ libre, parfois seule réalisable chez des enfants agités, peu patients ou se concentrant mal. Elle consiste à délivrer le son stimulant par l'intermédiaire d'enceintes placées à environ 1 m du sujet testé. Elles renseignent sur les seuils auditifs de la meilleure oreille ;

• l'*audiométrie vocale*, au cours de laquelle on fait entendre à l'enfant des listes de mots dont la difficulté est adaptée à son âge, et dont l'intensité sonore est connue et contrôlée (10 mots par niveau d'intensité testé). Les mots sont lus par l'examinateur ou pré-enregistrés, et le sujet testé doit les répéter. Il faut donc, pour pouvoir exécuter ce test, que l'enfant ait acquis un minimum de vocabulaire. Selon l'âge, il peut désigner le mot sur un livre d'images ou répéter le mot entendu. Au cours de ce test, le seuil d'intelligibilité correspond à l'intensité pour laquelle un mot sur deux est correctement répété. On estime en effet qu'il faut comprendre environ la moitié des mots d'une phrase pour en saisir le sens. Pour les très jeunes enfants, l'audiométrie vocale consiste à noter la réaction à l'appel de son prénom ou à désigner les parties de son corps.

Par ailleurs, l'audio-phonologiste examine globalement l'enfant afin de rechercher des anomalies cognitives, psychiques, comportementales ou motrices associées. Avant de débuter l'audiométrie proprement dite, il peut se faire une idée qualitative de l'audition de l'enfant en testant ses réactions à des sources sonores variées (jouets sonores) placées en dehors de son champ visuel. Il détecte le recours à la lecture labiale de la part de l'enfant (l'enfant se concentre fortement sur le visage de son interlocuteur pour lire sur ses lèvres, et ses performances de reconnaissance de la parole s'effondrent lorsque le testeur parle en se masquant le visage).

L'audiométriste doit toujours noter en commentaire de son audiogramme d'éventuelles difficultés de conditionnement de l'enfant (enfant fatigué, peu concentré, peu coopérant ; troubles du comportement, difficultés cognitives). Si le conditionnement est mauvais ou s'il existe des contradictions entre signes fonctionnels et résultats de l'audiométrie, il ne faut pas conclure hâtivement à une audition normale mais poursuivre les examens dans un bref délai :

• recours à un orthophoniste pour l'analyse du langage, des réactions à l'environnement sonore, du comportement, du niveau psychocognitif, de la motricité ;

• répétition de l'audiométrie à quelques jours ou semaines de distance, en sachant que les réponses deviennent souvent plus fiables avec la répétition de cet examen ;

• tests objectifs de l'audition : oto-émissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs.

Notons enfin que la tympanométrie et la mesure du réflexe stapédien sont souvent associées à l'audiométrie comportementale (*voir* Chapitre 22).

TESTS OBJECTIFS

On distingue deux types de tests :

- des *tests de détection* d'une surdité : oto-émissions acoustiques (OEA) et potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA). Les tests de détection (OEA, PEAA) sont rapides, automatisés, réalisés en consultation et apportent une réponse binaire : audition normale ou suspicion de surdité ;
- des *tests diagnostiques*, donnant des seuils auditifs objectifs : potentiels évoqués auditifs précoces (PEA) et *auditory steady-state responses* (ASSR), cette dernière technique n'étant pas encore utilisée en pratique de routine. Les PEA sont de réalisation plus longue, nécessitant souvent une sédation et parfois une anesthésie générale chez l'enfant. Ils donnent des seuils auditifs objectifs sur les fréquences aiguës pour chaque oreille.

Les tests objectifs ont des limites qu'il convient d'apprécier. L'adjectif « objectif » ne signifie pas que ces tests se suffisent à eux-mêmes. Des erreurs techniques, notamment des parasites ou des artefacts, peuvent rendre leurs résultats erronés, surtout s'ils sont réalisés à l'état vigile. Par ailleurs, les PEA n'explorent pas l'audition résiduelle dans les fréquences graves. Ainsi le diagnostic de surdité doit-il nécessairement et systématiquement reposer sur un faisceau d'arguments : examen clinique (antécédents, réactions auditives, développement du langage, comportement), audiométrie comportementale, examens objectifs de l'audition.

Outre leur intérêt dans le bilan diagnostique des surdités, les tests objectifs, en particulier les PEA, sont utiles pour mettre en évidence des simulations de surdité. Celles-ci ne sont pas rares chez le pré-adolescent et l'adolescent. L'annonce de ce diagnostic ne doit pas être abrupte. On peut, par exemple, évoquer une pathologie auditive bénigne et réversible et réaliser des audiométries successives qui vont « s'améliorer » spontanément au fil du temps. En parallèle, ce type de simulations pouvant refléter une détresse psychologique ou des tensions familiales, une consultation auprès d'un psychologue est nécessaire.

PRUDENCE NÉCESSAIRE DANS L'ANNONCE DU DEGRÉ DE SURDITÉ CHEZ L'ENFANT

Chez le petit enfant, il faut bien expliquer aux parents que l'évaluation du degré de surdité n'est pas toujours exacte et qu'il faudra donc

répéter régulièrement les évaluations au cours des premiers mois pour les raisons suivantes :

- les réponses en audiométrie comportementale peuvent être erronées ;
- les résultats des PEA peuvent être erronés et n'explorent que les fréquences aiguës ;
- les fréquentes otites séreuses de l'enfant peuvent majorer temporairement la surdité ;
- certaines causes de surdité de perception peuvent connaître des améliorations spontanées (ictères congénitaux). En revanche, en dehors des grandes prématurités (PEA effectués avant la 35e semaine d'aménorrhée), la maturation physiologique des voies auditives au cours de la première année de vie, notamment par myélinisation du nerf auditif, ne s'accompagne pas d'un abaissement significatif des seuils auditifs.

DÉPISTAGE SYSTÉMATIQUE DE LA SURDITÉ

Les principales justifications d'un dépistage systématique de la surdité en période néonatale sont les suivantes :

- la surdité congénitale est une pathologie fréquente. Son incidence est d'environ 1,5 pour 1 000 naissances, ce qui est beaucoup plus élevé que l'incidence d'autres pathologies faisant l'objet d'un dépistage systématique telles que la phénylcétonurie (0,07 pour 1 000) ou l'hypothyroïdie congénitale (0,25 pour 1 000) ;
- il est démontré que, d'une part, un dépistage systématique universel en période néonatale abaisse l'âge du diagnostic et du traitement des surdités et, que d'autre part, une prise en charge des surdités sévères à profondes avant le 6e mois de vie améliore le pronostic à terme concernant le développement du langage oral ;
- une fois le diagnostic de surdité établi, l'enquête étiologique permet parfois de retrouver et de traiter précocement des atteintes associées au déficit auditif dans le cadre de surdités syndromiques.

Un dépistage néonatal systématique universel de la surdité a donc été mis en place dans de nombreux pays. Il repose sur les OEA, les PEAA (Figure 9-1) ou les deux, avec un deuxième test systématique en cas de premier test anormal (système de test-retest). Malgré cette répétition de tests, le nombre de faux positifs (résultats faussement alarmants) reste élevé puisque, parmi les enfants adressés vers un centre d'audiologie de référence pour un bilan diagnostique après des tests de dépistage anormaux, seul un enfant sur dix environ est effec-

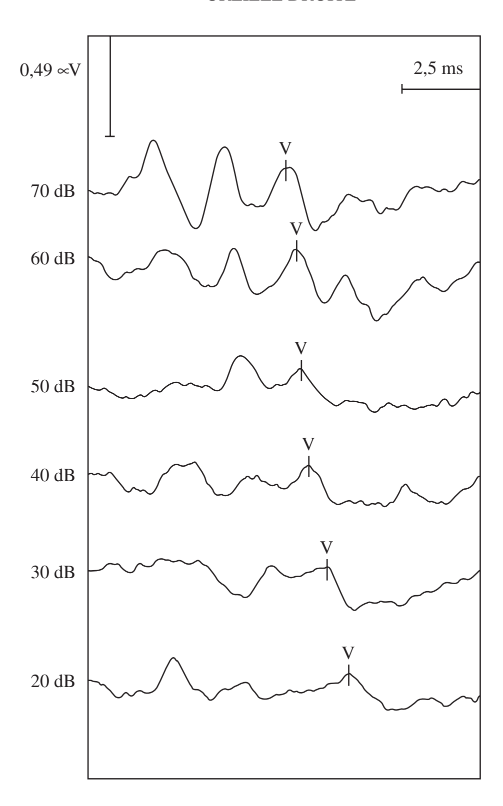


Figure 9-1 **Potentiels évoqués auditifs (PEA) de l'oreille droite chez une petite fille de 10 mois.** Les PEA s'enregistrent pendant la sieste en consultation, voire sous sédation ou au bloc opératoire sous anesthésie générale. Pour chaque oreille, ils permettent d'obtenir un seuil auditif objectif unique et non fréquence par fréquence. Ce seuil correspond à l'intensité de stimulation la plus basse pour laquelle une ou plusieurs ondes de PEA restent clairement reconnaissables. La dernière onde à disparaître est habituellement l'onde V. Chez cette patiente, on l'observe encore pour une intensité de stimulation de 20 dB. Les seuils de PEA sont donc considérés comme normaux.

tivement sourd. Il est donc essentiel, afin d'éviter d'angoisser inutilement les parents, que le personnel réalisant ces tests leur explique bien qu'un test de dépistage anormal ne signifie aucunement que la surdité est certaine mais qu'elle est seulement possible. Notons enfin

Tableau 9-III **Situations à risque de surdité chez un nourrisson.** (D'après Joint Committee on Infant Hearing, 1995.)

Infections maternofœtales du groupes TORSCH (toxoplasmose, rubéole, syphilis, cytomégalovirus, herpès), le cytomégalovirus est actuellement l'agent le plus fréquent
Anomalies craniofaciales
Poids de naissance inférieur à 1 500 g
Hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguinotransfusion
Médicaments ototoxiques (aminosides, surtout si prolongés ou associés à des diurétiques)
Méningite bactérienne
Score d'Apgar de 0-4 à 1 min ou de 0-6 à 5 min de vie
Ventilation mécanique prolongée pendant plus de 5 jours
Antécédents familiaux de surdité permanente néonatale
Présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité

qu'en secteur de réanimation néonatale, du fait de l'indice élevé des neuropathies auditives/désynchronisations auditives, il est conseillé de recourir uniquement aux PEAA pour dépister les surdités. Pour différentes raisons économiques, politiques, techniques, éthiques, le dépistage néonatal systématique universel de la surdité n'a pas encore été mis en place en France. Ne sont donc dépistés que les nouveau-nés particulièrement à risque (Tableau 9-III). Malheureusement, un tel dépistage ciblé passe à côté d'environ 50 p. 100 des surdités néonatales. Notons enfin que les enfants ayant bénéficié d'un dépistage de la surdité à la naissance doivent néanmoins continuer à être surveillés sur le plan auditif par leur médecin traitant ou leur pédiatre. En effet, il existe de rares cas de faux négatifs du dépistage (tests faussement rassurants) et, par ailleurs, la surdité peut être acquise et apparaître donc secondairement.

POURSUITE DE LA PRISE EN CHARGE APRÈS L'ÉTAPE DIAGNOSTIQUE INITIALE

Une fois la surdité diagnostiquée, sa prise en charge dépend de sa nature (transmission ou perception) et de son degré. Elle est décrite en détail dans les autres chapitres de cet ouvrage consacrés aux otites

Tableau 9-IV **Principaux éléments de la prise en charge du patient après diagnostic de sa surdité.** En fonction du degré de surdité ou de sa curabilité, tous les éléments cités ne seront bien entendu pas forcément nécessaires. Par exemple, une otite séromuqueuse bilatérale chronique isolée nécessite au plus une pose d'aérateurs trans-tympaniques, souvent couplée à une adénoïdectomie et éventuellement complétée par une rééducation orthophonique transitoire en cas de troubles du langage. En revanche, une surdité de perception profonde bilatérale nécessite toutes les étapes de prise en charge mentionnées dans ce tableau.

Entretiens avec la famille : explications sur la surdité, son étiologie, son évolution, son traitement ; soutien psychologique
Traitement curatif : surtout possible dans les surdités de transmission
Réhabilitation auditive par une prothèse auditive conventionnelle ou par d'autres prothèses ou implants auditifs
Rééducation orthophonique et autres rééducations ou soutien : psychomotricité, psychologie
Orientation éducative : scolarisation en milieu ordinaire ou spécialisé, aides spécifiques
Aides financières : exonération du ticket modérateur, allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH)
Bilan étiologique : imagerie des voies auditives, enquête génétique

chroniques de l'enfant, aux malformations d'oreille et aux surdités de perception (*voir* Chapitres 60, 59 et 61, respectivement). Ses principales étapes sont résumées dans le tableau 9-IV.

Chapitre 10

Un vertige de l'adulte

Un vertige est une sensation erronée de déplacement du corps par rapport à l'espace ou de l'espace par rapport au corps. Il importe de bien différencier *vertige* et *déséquilibre* ; le déséquilibre témoigne d'une anomalie de l'équilibre postural, de nature involontaire, conduisant à la chute.

BASES NEURO-ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

CONTRÔLE DE LA POSTURE

Le contrôle de la posture repose sur trois systèmes sensoriels complémentaires permettant d'apporter au sujet des informations sur sa position dans l'espace et la position de ses différents segments, en particulier la tête, les uns par rapport aux autres. Ces trois systèmes sont :

- le *système vestibulaire* ;
- le *système visuel*, qui permet de déterminer la verticale et l'horizontale ;
- le *système proprioceptif*.

Les informations fournies par ces trois systèmes sont intégrées par le système nerveux central (notamment le cervelet) ; en réponse, ces centres envoient des ordres à l'ensemble du système musculaire du tronc, du cou et des membres, adaptant ainsi, en permanence, la position du corps en fonction des renseignements fournis par les trois systèmes initiaux.

SYSTÈME VESTIBULAIRE

L'appareil vestibulaire, localisé dans labyrinthe postérieur situé dans le rocher, comprend deux parties :

• les *organes otolithiques* sont constitués, de chaque côté, du saccule et de l'utricule. La surface du saccule et de l'utricule est incurvée, permettant au système de répondre à une accélération linéaire dans tous les plans de l'espace. Les cellules ciliées des organes otolithiques ont leurs stéréocils enrobés dans une membrane gélatineuse recouverte des otoconies, cristaux de carbonate de calcium qui augmentent l'inertie du système. Ce sont des récepteurs mesurant les accélérations linéaires, dans le plan vertical pour le saccule, dans le plan horizontal pour l'utricule. Le système otolithique permet :

— d'apprécier les accélérations linéaires dans tous les plans de l'espace ;

— de coder la force gravitationnelle ;

— de déterminer la position de la tête dans l'espace ;

• les *canaux semi-circulaires* : il existe trois canaux semi-circulaires inscrits dans des plans en corrélation avec ceux des muscles oculomoteurs qu'ils commandent pour permettre une stabilité de l'image du décor sur la rétine :

— le *canal latéral*, orienté dans un plan incliné de 30° par rapport au plan horizontal de Francfort ;

— le *canal antérieur*, orienté dans un plan sagittal incliné de 45° latéralement ;

— le *canal postérieur*, orienté dans un plan sagittal incliné de 45° vers l'arrière.

Les cellules ciliées, situées dans les *crêtes ampullaires*, ont leurs stéréocils enrobés dans une membrane gélatineuse dénommée *cupule*. Les canaux semi-circulaires sont des récepteurs sensibles aux accélérations angulaires de la tête dans l'espace, c'est-à-dire aux mouvements de rotation de la tête. Les mouvements de l'endolymphe, lors des rotations de la tête, viennent incliner les stéréocils des cellules ciliées.

Les organes otolitiques et les canaux semi-circulaires sont remplis d'endolymphe.

SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

Les informations issues des organes otolitiques et des canaux semi-circulaires se projettent, véhiculées par le nerf vestibulaire, sur les noyaux vestibulaires. Les projections efférentes des noyaux vestibulaires permettent d'expliquer la sémiologie.

Relations vestibulo-oculomotrices

Le vestibule participe ainsi à l'oculomotricité automatique et réflexe, permettant lors des mouvements de la tête que l'image se projetant sur

la rétine demeure fixe. Les noyaux vestibulaires sont reliés aux noyaux des nerfs oculomoteurs III, IV et VI. Cette voie vestibulo-oculomotrice est une voie à trois neurones. Lors d'une stimulation d'un vestibule, le mouvement oculaire, d'origine vestibulaire, se fait du côté opposé au vestibule stimulé. Ainsi la stimulation des récepteurs des canaux latéraux entraîne-t-elle une contraction des muscles agonistes : muscle droit médian ipsilatéral et muscle droit latéral controlatéral. Le globe oculaire se déplace du *côté opposé* au côté stimulé. Dans un second temps, la phase de rappel se fait vers le côté stimulé.

Le nystagmus est un mouvement involontaire conjugué des globes oculaires, caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière, de mouvements changeant alternativement de sens. Un nystagmus peut être :

- pendulaire avec des secousses ayant la même vitesse ;
- à ressort avec deux secousses de vitesses différentes.

Le nystagmus d'origine vestibulaire est un nystagmus à ressort, dont on précisera :

- le sens : défini par convention comme étant celui de la phase rapide ;
- la direction : horizontale ou horizonto-rotatoire ;
- l'intensité : analysée par le nombre de secousses en 30 secondes.

Ce nystagmus peut être spontané, induit notamment par le regard latéral, ou provoqué par des manœuvres instrumentales ou caloriques.

Au XIXe siècle, la méconnaissance de la physiologie vestibulaire a conduit à définir le sens du nystagmus par le sens de sa phase rapide, car cette phase était cliniquement la plus simple à repérer. Or la phase rapide, qui est une phase de rappel, est opposée à la phase lente dont nous venons de voir qu'elle est directement le fait de la commande vestibulaire. Ainsi le nystagmus bat-il du côté du vestibule stimulé. On peut aussi dire que le nystagmus bat du côté opposé au vestibule détruit (le seul vestibule stimulé étant alors le vestibule opposé, sain).

Relations vestibulospinales

Le vestibule participe au maintien de la posture. Les faisceaux vestibulospinaux relient les noyaux vestibulaires aux corps cellulaires des motoneurones médullaires situés dans la corne antérieure de la moelle. On décrit deux faisceaux vestibulospinaux :

- le *faisceau vestibulospinal médial*, issu du noyau vestibulaire médian dont les afférences sont essentiellement issues des *crêtes ampullaires*, a des projections bilatérales principalement sur les motoneurones des muscles du cou et de la tête ;
- le *faisceau vestibulospinal latéral*, issu du noyau vestibulaire latéral dont les afférences sont essentiellement issues des *organes otolithiques*,

a des projections ipsilatérales principalement sur les motoneurones des muscles extenseurs des membres (effet excitateur) et sur les motoneurones des muscles fléchisseurs (effet inhibiteur).

Ces connexions vestibulospinales permettent d'expliquer qu'en cas de lésion vestibulaire unilatérale, on note une hypotonie homolatérale à la lésion.

La *stimulation* d'un vestibule induit :
- un nystagmus qui bat du côté stimulé ;
- des signes d'hypotonie qui sont du côté opposé.

La *destruction* d'un vestibule induit :
- un nystagmus qui bat du côté sain ;
- des signes d'hypotonie qui sont du côté malade.

DIAGNOSTIC POSITIF

Le terme « vertige » est souvent employé à tort par les patients, notamment pour désigner une impression de malaise. Le plus souvent, il ne s'agit pas de vertige, mais d'une sensation d'instabilité, de dérobement des jambes avec un sol qui paraît irrégulier, d'un flou visuel, d'un voile noir visuel, d'une simple peur de tomber. Dans ces cas de faux vertiges, on recherchera :
- une cause cardiovasculaire : poussée d'hypertension, hypotension orthostatique ;
- une cause médicamenteuse : antidépresseurs, inhibiteurs calciques, diurétiques, psycho-analeptiques, sédatifs ;
- une hypoglycémie, notamment en fin de matinée ou d'après-midi ;
- une cause neurologique ;
- un éthylisme.

INTERROGATOIRE

L'interrogatoire recherchera :
- les circonstances déclenchantes : changement de position, traumatisme crânien, épisode infectieux, prise récente d'un médicament ;
- les antécédents personnels et familiaux, notamment d'épisodes semblables de vertige, et la fréquence de ces crises vertigineuses ;
- le caractère rotatoire, de sens horaire ou antihoraire ;
- la durée, brève, de quelques secondes, ou longue, de plusieurs heures à plusieurs jours ;

- l'existence de signes auditifs (surdité, acouphènes) ;
- l'existence de signes neurologiques ;
- l'existence d'une céphalée, notamment postérieure ;
- l'existence de signes neurovégétatifs : nausées, vomissements.

EXAMEN CLINIQUE

Il comporte les examens suivants.

Examen otoscopique : à la recherche d'une pathologie de l'oreille moyenne (otite moyenne aiguë, otite chronique).

Examen neurologique :

- étude des paires crâniennes, en particulier les nerfs III, IV, V, VI, VII et mixtes ;
- syndrome cérébelleux ;
- syndrome pyramidal et extrapyramidal ;
- étude de la sensibilité.

Examen vestibulaire :

- étude du nystagmus avec observation directe par des lunettes grossissantes de Frenzel (Figure 10-1) ou, mieux, avec un vidéonystagmoscope, l'œil y étant filmé par une caméra et observé sur un écran ;
- *un nystagmus spontané est toujours pathologique*. Le nystagmus spontané d'origine vestibulaire est toujours, si ce n'est aboli, du moins nettement ralenti par la fixation visuelle. Lorsqu'il n'est pas aboli ou

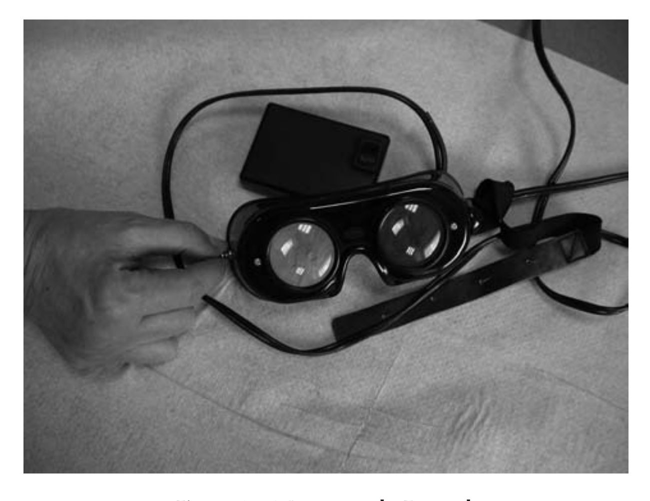


Figure 10-1 **Lunettes de Frenzel.**

fortement ralenti par la fixation visuelle, il faut penser à une pathologie centrale ;

• le *nystagmus* est défini par : a) son *intensité*, corrélée à l'intensité du vertige, est analysée en trois degrés (degré 1 : il est observé uniquement dans le regard dirigé du côté du sens du nystagmus ; degré 2 : il est observé dans le regard de face ; degré 3 : il est observé dans le regard dirigé du côté opposé au sens du nystagmus) ; b) son *sens* (c'est le sens de la secousse rapide) ; c) sa *direction* (horizontale, verticale, rotatoire) ;

• *étude de l'équilibre postural* :

— position du sujet debout, pieds joints, avec évaluation de l'angle d'inclinaison par rapport à la verticale et appréciation de la surface du polygone de sustentation ;

— test de Romberg effectué les yeux ouverts et les yeux fermés ; en cas de déficit vestibulaire, on note une déviation du côté malade ;

— épreuve des index ; le sujet est assis, les deux bras en avant. Une déviation de plus de 3 cm en 20 secondes est pathologique ;

— épreuve de la marche aveugle ; le patient avance et recule de quelques pas ; en cas de déficit vestibulaire, on observe une marche en étoile ;

— épreuve de la marche aveugle de Fukuda ; le patient piétine sur place, les yeux fermés, les bras tendus en avant ; avec 50 piétinements, si l'angle de déviation excède 80°, cela évoque un déficit vestibulaire ;

• *manœuvre de Dix et Hallpike* (Figure 10-2) : elle est réalisée lorsque la présentation clinique permet de suspecter un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB), en l'absence de nystagmus spontané. Le vertige est déclenché par des changements de position de la tête, notamment lors du passage de la position couchée à la position debout. Le patient est :

— initialement basculé lentement en arrière tête droite, en position de Rose ;

— si le nystagmus observé est purement horizontal, l'atteinte concerne le canal semi-circulaire latéral. Le malade est alors ramené tête en avant et le nystagmus horizontal s'inverse. Le sens des nystagmus permet de désigner le côté atteint ;

— si le nystagmus est horizonto-rotatoire, l'atteinte concerne les canaux verticaux, le plus souvent l'un des deux canaux semi-circulaires postérieurs. Les sens et direction désignent le côté atteint ;

— lorsqu'aucun nystagmus ne survient, on incline alors la tête à 45° d'un côté, puis éventuellement de l'autre : la survenue d'un vertige de brève durée (moins de 30 secondes) témoigne d'une positivité du test. Là encore, l'analyse des nystagmus permet de désigner le canal semi-circulaire concerné : nystagmus vertical supérieur horaire pour le canal semi-circulaire postérieur droit, nystagmus vertical supérieur antihoraire pour le canal semi-circulaire postérieur gauche ;





Figure 10-2 **Manœuvre de Dix et Hallpike.**

— le retour à la station assise initiale entraîne logiquement une inversion du nystagmus.

• recherche d'un *signe de la fistule*, en particulier après un traumatisme crânien ou dans le cadre d'une otite chronique. La pression sur le tragus obturant le méat acoustique externe provoque un vertige et un nystagmus. On peut également réaliser ce test avec un otoscope pneumatique.

Examen cardiovasculaire : pouls, tension artérielle, souffle cervical.

Examen vestibulaire calorique : il explore cliniquement les canaux semi-circulaires latéraux, chez un patient en décubitus dorsal, la tête relevée de 30° (le canal est alors en position verticale). Le praticien utilise successivement de l'eau chaude (44 °C) irrigant le méat acoustique externe durant 30 secondes, puis après 5 minutes de pause, de l'eau chaude dans le méat acoustique controlatéral durant la même durée. Après une nouvelle pause de 5 minutes, on effectue les mêmes manœuvres avec de l'eau froide (30 °C). Après chaque irrigation, on observe les caractéristiques du nystagmus ; il faut compter le nombre de secousses rapides entre 60 et 90 secondes après le début de la stimulation. On additionne le nombre de secousses opérées dans chaque oreille, par les stimulations chaude et froide.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Examens cochléovestibulaires

Deux types d'examens sont utiles.

Examens auditifs :

- audiogramme tonal et vocal permettant de dépister et de quantifier une surdité ;
- tympanogramme permettant d'étudier la pression de l'oreille moyenne ;
- voire étude des potentiels évoqués auditifs.

Examen vestibulaire sous vidéonystagmographie (VNG) : il est réalisé en cas de doute diagnostique ou d'évolution inhabituelle des symptômes. Dans le cas typique d'un VPPB, il n'a pas son utilité. Les mouvements oculaires sont observés grâce à un système comprenant une caméra miniaturisée infrarouge et une chaîne d'enregistrement. Ces mouvements sont enregistrés durant diverses situations :

- la VNG permet d'enregistrer la présence d'un nystagmus spontané : tout nystagmus spontané est pathologique. On peut aussi rechercher un nystagmus spontané résultant d'une manœuvre de secouage rapide de la tête : le *head shaking test* ;
- la VNG permet d'enregistrer les résultats d'une manœuvre positionnelle, quand les données cliniques ne sont pas caractéristiques ;
- la VNG permet de réaliser des épreuves instrumentales :

— les *épreuves rotatoires* sont réalisées sur un fauteuil tournant autour d'un axe vertical. Le patient est assis, la tête est inclinée de 30° vers l'avant. Elles permettent d'étudier les canaux semi-circulaires horizontaux ;

— les *épreuves caloriques* (*voir*, plus haut, l'exploration vestibulaire clinique). On porte les résultats des épreuves caloriques sur le diagramme en papillon de Freyss (Figure 10-3). Quatre points seront indiqués correspondant aux quatre épreuves caloriques. Par exemple, la stimulation de l'oreille droite avec de l'eau chaude produira un nystagmus battant à droite. Le point sera porté sur la partie haute et à gauche du diagramme (OD, nystagmus droit). Normalement, les valeurs sont symétriques et les signes reliant les stimulations caloriques chaudes (ou froides) ont une forme de papillon. Deux types de mesures permettent d'obtenir deux diagrammes de Freyss (*voir* Figure 10-3) : la fréquence des secousses nystagmiques et la vitesse de la phase lente. La *réflectivité d'un côté* (droit ou gauche) est la somme des nombres de secousses nystagmiques obtenues par les épreuves de stimulation froide et chaude (normale entre 30 et 120). Elle permet de comparer la réactivité de cha-

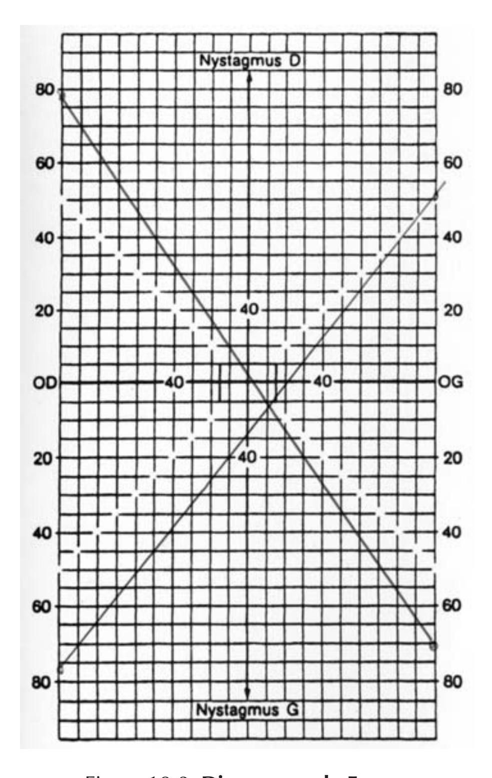


Figure 10-3 **Diagramme de Freyss.**

que labyrinthe comparée à une norme. La *comparaison des réflectivités droite et gauche* est estimée en pourcentage par la formule :

$$\frac{\text{réflectivité droite} - \text{réflectivité gauche}}{\text{somme des réflectivités droite et gauche}}$$

Elle permet de découvrir une hypovalence vestibulaire lorsque la différence excède 15 p. 100 pour la fréquence des secousses nystagmiques et 30 p. 100 pour la vitesse de la phase lente. Elle permet de comparer la réactivité d'un labyrinthe par rapport au labyrinthe controlatéral ;

- l'*étude de la fonction otolithique* évalue la verticale visuelle subjective, les potentiels évoqués otolithiques (PEO) ;
- l'*étude de l'oculomotricité* permet d'apprécier la présence d'une pathologie vestibulaire centrale. Diverses études sont utilisées : étude de la poursuite oculaire (mouvements oculaires lents), étude des saccades volontaires (mouvements oculaires rapides), étude du nystagmus optocinétique ;
- la *posturographie* (sur une plateforme de posturographie) est également utilisée dans le cadre du suivi d'une rééducation d'un trouble de l'équilibre.

Examens radiographiques

Deux types d'examens radiographiques peuvent être demandés en fonction du contexte clinique :

- un *examen tomodensitométrique* de l'oreille moyenne, sans injection de produit de contraste, afin de rechercher une pathologie des cavités de l'oreille moyenne ;
- une *IRM* de l'angle pontocérébelleux et du méat acoustique interne à la recherche d'une tumeur de ces régions (neurinome, méningiome) ou une IRM de la fosse postérieure, en urgence, lorsque des éléments font craindre un accident vasculaire du tronc ou du cervelet.

LES DEUX SYNDROMES VESTIBULAIRES

On définit classiquement un *syndrome vestibulaire périphérique* par deux caractéristiques sémiologiques :

- un syndrome *complet* : les symptômes vestibulaires sont présents dans les formes typiques ;
- un syndrome *harmonieux* : tous les mouvements se font dans la même direction : secousse *lente* du nystagmus, déviation de la marche et des index, chute à l'épreuve de Romberg témoignant de l'unicité des lésions.

En outre, l'atteinte du système vestibulaire périphérique peut affecter le versant cochléaire de cet organe avec apparition d'une surdité de perception et d'acouphènes, qui ont une forte valeur topographique.

On définit classiquement un *syndrome vestibulaire central* par deux caractéristiques sémiologiques :

• un syndrome *incomplet* : les symptômes vestibulaires ne sont pas tous présents ;

• un syndrome *dysharmonieux* : tous les mouvements ne se font dans la même direction : secousse lente du nystagmus, déviation de la marche et des index, chute à l'épreuve de Romberg.

Il n'y a pas d'atteinte cochléaire associée, mais des signes neurologiques peuvent être présents. L'existence de céphalées, notamment postérieures, au niveau de la nuque doit être recherchée.

Néanmoins, cette différence classique entre syndrome vestibulaire périphérique et central peut être prise en défaut.

ÉTIOLOGIE

Les causes des vertiges sont très nombreuses (Tableau 10-I). Néanmoins, il est possible d'extraire de ce catalogue de causes quatre grands tableaux cliniques évocateurs.

VERTIGE POSITIONNEL PAROXYSTIQUE BÉNIN (VPPB)

C'est la première cause des vertiges de l'adulte. Il est lié à la présence de fragments d'otolithes dans les canaux semi-circulaires ; en se déplaçant du fait des mouvements de la tête, ces otolithes stimulent la cupule du canal correspondant. Le diagnostic est suspecté par l'interrogatoire (Tableau 10-II) :

• apparition de vertiges déclenchés lors de certains mouvements de la tête, en se levant le matin, lors des mouvements de flexion-extension de la tête, mouvements de rotation de la tête en position allongée ;

• le vertige est de survenue brutale, intense, accompagné de signes neurovégétatifs (nausées, vomissements) ;

• la durée du vertige est *brève*, n'excédant pas 30 secondes ;

• les vertiges se répètent à chaque mouvement déclencheur, plusieurs fois par jour, durant plusieurs jours. La guérison survient généralement spontanément en quelques jours ;

• il n'y a aucun signe cochléaire, ni hypoacousie, ni acouphènes ;

• la *récidive* de ces crises vertigineuses est fréquente, quelques semaines à quelques mois après la première crise.

Tableau 10-I **Étiologie de vertiges.**

Causes labyrintiques	Vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) Maladie de Ménière Infection labyrinthique – secondaire à une otite aiguë ou chronique – labyrinthite virale Traumatisme de l'oreille interne – traumatisme crânien – traumatisme par coton-tige – barotraumatisme – traumatisme sonore aigu Ischémie de l'oreille interne Ototoxiques Malformation de l'oreille interne (fistule périlymphatique congénitale) Maladies auto-immunes de l'oreille interne Tumeur du rocher
Causes liées à une atteinte du nerf vestibulaire	Névrite vestibulaire Névrite du zona Tumeur du nerf vestibulaire Neurinome du nerf VIII Méningiome
Causes neurologiques centrales	Accident vasculaire de la fosse postérieure Vertige migraineux Sclérose en plaques Tumeur cérébrale Maladies neurologiques

Tableau 10-II **Principales causes des vertiges et signes associés.**

	Vertige	**Signes auditifs**	**Céphalées**	**Signes neurologiques**
Vertige positionnel paroxystique bénin	+	Absent	Absent	Absent
Névrite vestibulaire	+	Absent	Absent	Absent
Maladie de Ménière	+	+	Absent	Absent
Causes neurologiques centrales	+	Absent	+	+



Figure 10-4 **Manœuvre libératoire de Semont.**

Les manœuvres diagnostiques, comme la manœuvre de Dix et Hallpike, permettent de confirmer le diagnostic (*voir* Figure 10-2). Les examens otoscopique et neurologique sont normaux. La VNG est normale. Il n'y a pas de déficit auditif.

Le traitement repose sur la physiothérapie visant à faire passer les déchets otolithiques du canal vers la cavité vestibulaire. La manœuvre thérapeutique d'Epley et la manœuvre de Semont (Figure 10-4) sont les plus utilisées.

MALADIE DE MÉNIÈRE

La maladie de Ménière est la deuxième cause des vertiges. Sa physiopathologie est mal comprise ; un lien avec le psychisme du patient est souvent noté. Les bases physiopathologiques reposent sur la présence d'un « hydrops labyrinthique », témoignant d'un trouble de l'homéostasie du liquide endolymphatique. Le diagnostic est affirmé par la récurrence de la triade symptomatique : acouphènes, hypoacousie homolatérale et vertiges.

L'interrogatoire (*voir* Tableau 10-II) permet ainsi le plus souvent de poser ce diagnostic :

- des prodromes sont souvent notés sous forme d'une impression de plénitude de l'oreille, d'un acouphène augmentant d'intensité au fil des heures, tout cela de façon unilatérale ;

• le vertige qui survient ensuite est intense, accompagné de signes neurovégétatifs : nausées, vomissements, imposant l'alitement et le repos dans l'obscurité ;

• la durée du vertige est longue, de 30 minutes à plusieurs heures, n'excédant pas 24 heures et laissant le patient épuisé ;

• ce vertige est associé à des signes cochléaires : outre les acouphènes souvent violents perçus en début de crise, la surdité affecte surtout les basses fréquences et s'accompagne souvent d'une intolérance au bruit avec distorsion des sons.

La récidive des crises est la règle, plusieurs fois durant la vie du patient, souvent déclenchée par des épisodes de la vie psychique (choc émotionnel). En pleine crise, il convient d'éliminer une urgence neurologique. Les céphalées, en particulier postérieures, sont absentes. L'examen neurologique est strictement normal, l'examen otoscopique l'est également. Le diagnostic de crise de maladie de Ménière sera posé devant :

• la sémiologie typique avec la triade symptomatique et le caractère récidivant des crises ;

• l'absence de céphalées, en particulier de nuchalgie ;

• la normalité de l'examen neurologique.

L'audiogramme confirme la surdité de perception affectant surtout les basses fréquences ; cette surdité disparaît en quelques semaines, et l'audition, au décours des premières crises, revient à la normale. Mais l'évolution est marquée par la récidive des crises. L'intensité des crises vertigineuses s'estompe dans les maladies de Ménière vieillies, tandis que les acouphènes deviennent permanents et que la surdité de perception s'installe de manière définitive et s'aggrave. La VNG, réalisée à distance de la crise, permet de quantifier le déficit vestibulaire et sa compensation. L'IRM de l'angle pontocérébelleux et de la fosse postérieure élimine, à distance de la crise, la présence d'une pathologie rétrocochléaire.

Le *traitement* doit être conçu en deux temps :

• *lors de la crise* :

— repos au lit, dans l'obscurité ;

— administration d'antivertigineux de type acétyl-leucine (Tanganil®) : 2 à 4 amp/j, par voie intraveineuse lente, avec relais per os dès que possible (3 à 4 cp/j).

— administration de sédatif, d'anti-émétique ;

— pour certains, utilisation de substances osmotiques comme le mannitol à 10 p. 100 (500 ml en 2 heures) ;

• le *traitement de fond* :

— le soutien psychologique, voire une thérapie cognitive et comportementale ;

— des règles de vie simples : suppression des excitants, mode de vie régulier, phases de sommeil suffisantes ;

— pour certains, un régime hyposodé, des diurétiques à faible dose, dérivés de la bétahistine ;

— pour les cas les plus sévères, mal contrôlés par le traitement médical, un traitement chirurgical peut être discuté : labyrinthectomie chimique, neurotomie vestibulaire, chirurgie du sac endolymphatique.

NÉVRITE VESTIBULAIRE

La névrite ou neuronite vestibulaire est la troisième cause des vertiges. Elle est classiquement rapportée à une infection virale. Le tableau clinique est évocateur (*voir* Tableau 10-II) :

• le vertige apparaît rapidement, en quelques minutes, pour durer plusieurs heures, voire jours ;

• il est associé à des signes neurovégétatifs majeurs (vomissements) ;

• l'instabilité est importante : le sujet ne peut tenir debout, chute du côté atteint ;

• il n'y a ni céphalée, ni signe neurologique, ni signe auditif : le vertige est seul ;

• il existe un violent nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté opposé au côté atteint.

Ce tableau clinique doit faire discuter un accident vasculaire de la fosse postérieure. Néanmoins, dans ce cadre, on peut noter les éléments suivants :

• un terrain vasculaire, un sujet âgé ;

• des céphalées postérieures, une nuchalgie ;

• des signes neurologiques d'accompagnement.

Au moindre doute, une IRM de la fosse postérieure s'impose.

Le *traitement* doit être conçu en deux temps :

• *lors de la crise* :

— repos au lit, dans l'obscurité ;

— administration d'antivertigineux type acétyl-leucine (Tanganil®) : 2 à 4 amp/j par voie intraveineuse lente, avec relais per os dès que possible (3 à 4 cp/j) ;

— administration de sédatif, d'anti-émétique ;

— administration de corticoïdes : corticothérapie à forte dose (type Solu-Médrol® IV, 160 mg/j durant 6 jours) ;

• le *traitement secondaire*, prescrit le plus rapidement possible : c'est essentiellement la rééducation vestibulaire qui permet de hâter le développement des mécanismes de compensation.

PATHOLOGIE NEUROLOGIQUE CENTRALE

Une pathologie neurologique centrale peut se manifester, en autres, par l'apparition de vertiges. Les vertiges d'origine vasculaire dominent ce tableau.

Vertiges d'origine vasculaire

Le système artériel vertébrobasilaire vascularise les éléments essentiels du contrôle de l'équilibre et de la posture. Ce système comporte :

• les deux artères vertébrales et l'artère basilaire qui leur fait suite ;

• l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) qui naît de l'artère vertébrale et qui vascularise la partie inférieure du cervelet (hémisphères cérébelleux et vermis) et le pédoncule cérébelleux inférieur ;

• l'artère cérébelleuse supérieure (ACS) qui naît du tronc basilaire et qui vascularise la partie supérieure du cervelet (hémisphères cérébelleux et vermis) et le pédoncule cérébelleux supérieur ;

• l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA) qui naît du tronc basilaire et qui vascularise les noyaux vestibulaires dans le tronc cérébral, le flocculus et l'oreille interne par l'intermédiaire de l'artère auditive interne.

Dans ce cadre nosologique, la pathologie vasculaire peut toucher :

• soit le tronc cérébral, réalisant classiquement un syndrome latéral du bulbe ou *syndrome de Wallenberg* ;

• soit le cervelet, réalisant un accident ischémique cérébelleux.

Syndrome de Wallenberg

Le syndrome de Wallenberg est la plus classique et la plus fréquente des pathologies ischémiques du tronc cérébral. Il est lié à l'occlusion de l'artère vertébrale avec ischémie latérale du bulbe. La sémiologie est bruyante, chez un patient au terrain vasculaire, âgé de plus de 60 ans :

• un grand vertige rotatoire associé à d'importantes manifestations neurovégétatives (nausées, vomissements). La position debout est impossible avec une chute du côté de la lésion ;

• des céphalées postérieures, nuchalgies : *tout vertige associé à des céphalées postérieures doit faire penser à une cause vasculaire centrale* ;

• des symptômes neurologiques associés : hoquet, dysphonie, dysphagie, diplopie.

L'*examen clinique* montre les données classiques du Wallenberg :

• un syndrome vestibulaire lié à l'ischémie des noyaux vestibulaires du tronc. Le nystagmus spontané est variable. Il peut être :

— de type horizonto-rotatoire, battant du côté opposé à la lésion. L'association à une hypotonie controlatérale peut ainsi donner un tableau harmonieux déficitaire ;

— parfois vertical inférieur ;

• un syndrome cérébelleux ;

• une atteinte de la racine descendante du nerf V : anesthésie de l'hémiface ipsilatérale, atteinte de la sensibilité cornéenne ;

• une atteinte de la colonne sympathique : syndrome de Claude Bernard-Horner ;

• une atteinte des noyaux des IX, X et XI bulbaire : paralysie laryngée ipsilatérale, paralysie de l'hémivoile ipsilatéral ;
• une *anesthésie dissociée thermo-algique* de l'hémicorps controlatéral, réalisant le *syndrome alterne*.

L'atteinte de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) donne des signes à prédominance cérébelleuse et une dysarthrie, l'atteinte de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA) entraîne des signes auditifs (artère auditive interne). La VNG, si elle peut être réalisée, met en évidence des signes d'atteinte centrale. L'IRM avec angio-IRM, réalisée en urgence, confirme le diagnostic. L'hospitalisation dans un service de réanimation est indispensable.

Il faut souligner l'existence d'accidents vasculaires ischémiques transitoires, souvent de brève durée, mais dont le caractère répété doit alerter avant la constitution d'un accident définitif. L'association d'un vertige, même bref, à d'autres signes neurologiques doit alerter.

Accidents ischémiques cérébelleux

Les accidents vasculaires cérébelleux sont dominés par les infarctus, mais les hématomes sont une éventualité moins fréquente. Le tableau clinique est différent :

• l'instabilité domine le tableau clinique. La position debout est impossible. Un vertige rotatoire avec les classiques manifestations neurovégétatives (nausées, vomissements) l'accompagne ;
• des céphalées postérieures, nuchalgies : *tout vertige associé à des céphalées postérieures doit faire penser à une étiologie vasculaire central*. La présence de ces céphalées doit écarter le diagnostic de névrite vestibulaire ;
• une dysarthrie.

L'*examen clinique* découvre un syndrome cérébelleux typique :

• une impossibilité à maintenir la station debout,
• un nystagmus spontané, parfois absent, battant parfois du côté atteint et pouvant changer de sens avec le regard, l'aggravation du nystagmus à la fixation. La VNG, si elle est réalisée, met en évidence une altération des épreuves d'oculomotricité. Les épreuves caloriques sont normales ;
• une dysmétrie avec asymétrie de l'épreuve doigt-nez, talon-genou.

L'IRM avec angio-IRM, réalisée en urgence, confirme le diagnostic. L'hospitalisation dans un service de réanimation est indispensable.

Autres vertiges d'origine centrale

Outre les vertiges d'origine vasculaire, il faut signaler d'autres causes moins fréquentes :

- la sclérose en plaques : les vertiges sont rarement la première et la seule manifestation de la sclérose en plaques. Ils peuvent survenir dans l'histoire de la maladie lors d'une poussée ;
- la malformation d'Arnold-Chiari ;
- les tumeurs du système nerveux central ;
- les vertiges de la migraine.

Chapitre 11

Un acouphène

En France, 2 à 5 millions de personnes auraient des acouphènes et 300 000 présenteraient des acouphènes handicapants. Un *acouphène objectif* témoigne de la présence d'un bruit organique généré par le patient et donc enregistrable. L'acouphène est le plus souvent *subjectif* : il correspond à la perception d'un signal sonore perçu uniquement par le sujet et donc non enregistrable.

L'acouphène est un symptôme témoignant d'une pathologie sur l'une des structures du système auditif périphérique ou central. Une hyperacousie est associée à l'acouphène dans 40 p. 100 des cas : c'est une intolérance aux bruits environnants. Elle augmente l'inconfort des patients en les conduisant à fuir le bruit qui augmente, par diminution de l'effet de masque, la perception de leur acouphène.

L'évolution naturelle des acouphènes devrait aboutir pour la majorité des patients à l'habituation et la négligence. À ce jour, il n'y a pas de traitement curatif des acouphènes essentiels. Le principal objectif de leur prise en charge est de favoriser les processus naturels d'habituation.

INTERROGATOIRE

L'interrogatoire est une phase essentielle lors de la consultation. Il recueille :

• les antécédents médicaux et chirurgicaux, en particulier otologiques ;

• la description de l'acouphène : histoire naturelle, ancienneté, mode de survenue, localisation, intensité, tonalité (bourdonnement, sifflement) ;

• la modulation par des sons extérieurs, le stress, la fatigue, le sommeil ;

• les symptômes associés (surdité, hyperacousie, vertiges et troubles de l'équilibre).

Il n'existe pas de test permettant une mesure objective de la gêne perçue par le patient. Cette difficulté à évaluer la sévérité de l'acouphène et son retentissement ont conduit à développer des questionnaires validés (Tableaux 11-I et 11-II) permettant de quantifier la

Tableau 11-I **Échelle subjective de la sévérité de l'acouphène : questionnaire de sévérité.** Le patient doit répondre par « oui » ou « non » à chaque question. Le calcul du score est fondée sur : on compte un point pour toute réponse « oui » aux items 1, 2, 3, 4, 7, 8, 11, 12, 14, 15 et 16 ; on compte un point pour toute réponse « non » aux items 5, 6, 9, 10 et 13. Le score total est sur 16. Un score supérieur ou égal à 12 définit un acouphène sévère. Un score compris entre 8 et 11 définit un acouphène modéré. Un score inférieur à 8 définit un acouphène léger. (D'après Méric et al., 1996.)

Items du questionnaire	Oui	Non
1. Vous arrive-t-il d'avoir des difficultés à vous concentrer à cause de votre acouphène ?	❑	❑
2. Êtes-vous presque constamment conscient(e) de la présence de votre acouphène ?	❑	❑
3. Votre acouphène vous gêne-t-il dans des activités physiques telles que vous habiller ou faire votre jardin ?	❑	❑
4. Votre acouphène vous gêne-t-il pour vous endormir ?	❑	❑
5. Pourriez-vous dire que généralement votre acouphène ne vous dérange pas ?	❑	❑
6. Vous arrive-t-il de passer quelques heures sans prendre garde à votre acouphène ?	❑	❑
7. Votre acouphène est-il très bruyant ?	❑	❑
8. Vous arrive-t-il d'en avoir assez de votre acouphène ?	❑	❑
9. Vous arrive-t-il souvent de passer un jour ou plus sans acouphène ?	❑	❑
10. Oubliez-vous souvent votre acouphène quand vous êtes occupé(e) ?	❑	❑
11. Votre acouphène est-il présent au moins une partie de chaque jour ?	❑	❑
12. Votre acouphène vous empêche-t-il de vous relaxer ?	❑	❑
13. Bien que votre acouphène soit très agaçant, pourriez-vous dire qu'il ne vous abat pas ?	❑	❑
14. Parlez-vous souvent des problèmes que votre acouphène occasionne aux autres ?	❑	❑
15. Est-il habituel que votre acouphène vous gêne quand vous essayez de lire ou de regarder la télévision ?	❑	❑
16. Pourriez-vous dire que la vie serait plus agréable si vous n'aviez pas d'acouphène ?	❑	❑

Tableau 11-II **Mesure du handicap lié à l'acouphène : questionnaire du handicap.** Le patient doit donner une note à chacune des phrases du questionnaire. Cette note est comprise entre 0 et 100 : 0 si vous n'êtes pas d'accord du tout, 100 si vous êtes entièrement d'accord, toutes les notes intermédiaires sont autorisées. Le calcul du score global est obtenu en ajoutant les scores de tous les items, hormis ceux des items 25 et 26 qui sont retranchés à 100 (100 – score) avant d'être ajoutés. On obtient un score sur 2 700 qui peut être rapporté à 100 par division par 27. (D'après Méric et al., 1997.)

Items du questionnaire	**Note**
1. Mon acouphène m'empêche d'apprécier la vie	❑
2. Mon acouphène empire avec les années	❑
3. Mon acouphène me gêne pour dire d'où viennent les sons	❑
4. Pendant les réunions, mon acouphène m'empêche de suivre la conversation	❑
5. J'évite les endroits bruyants à cause de mon acouphène	❑
6. Quand je discute avec quelqu'un dans un endroit bruyant mon acouphène me gêne pour comprendre ce qu'on me dit	❑
7. Je suis mal à l'aise dans mes relations sociales à cause de mon acouphène	❑
8. Le grand public ignore le caractère dévastateur des acouphènes	❑
9. Mon acouphène m'empêche de me concentrer	❑
10. Les acouphènes entraînent des problèmes familiaux	❑
11. Mon acouphène me rend dépressif(ve)	❑
12. Je trouve difficile d'expliquer aux autres ce qu'est un acouphène	❑
13. L'acouphène provoque le stress	❑
14. Mon acouphène m'empêche de me relaxer	❑
15. Je me plains plus à cause de mon acouphène	❑
16. Mon acouphène me gêne pour m'endormir	❑
17. Mon acouphène me donne une sensation de fatigue	❑
18. Mon acouphène me donne un sentiment d'insécurité	❑
19. Mon acouphène contribue à une sensation de mauvaise santé	❑
20. Mon acouphène retentit sur la qualité de mes relations avec les autres	❑

Tableau 11-II **Mesure du handicap lié à l'acouphène : questionnaire du handicap.** (*suite*)

Items du questionnaire	Note
21. Mon acouphène a diminué ma capacité à comprendre ce qui est dit	❑
22. Mon acouphène me donne un sentiment de contrariété	❑
23. Quand je regarde la télévision, mon acouphène me gêne pour comprendre ce qui est dit	❑
24. Mon acouphène me rend anxieux	❑
25. Ma façon de voir concernant les acouphènes est saine	❑
26. En ce qui concerne mon acouphène, mes amis me soutiennent moralement	❑
27. Je me sens souvent frustré(e) à cause de mon acouphène	❑

sévérité et la tolérance d'un acouphène. Ils permettent aussi de suivre l'efficacité d'un traitement. Il s'agit de :

- l'échelle de sévérité (questionnaire comportant 16 items),
- l'échelle de détresse (26 items) ;
- l'échelle de handicap (27 items) ;
- l'échelle de sensibilité auditive (14 items) ;
- une échelle visuelle analogique (EVA, échelle de 0 à 10) en réponse à une question précise comme le niveau de la gêne, l'intensité de l'acouphène, l'importance de l'hyperacousie ;
- l'échelle hospitalière d'anxiété et de dépression (14 items) qui permet de révéler une détresse psychologique majeure imposant un avis psychiatrique.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique doit comporter systématiquement :

- un examen otoscopique effectué sous microscope binoculaire ;
- une acoumétrie ;
- un examen otoneurologique ;
- une étude de la statique cervicale et des articulations temporomandibulaires ;
- une auscultation des axes vasculaires cervicaux.

L'examen clinique permet d'orienter le diagnostic étiologique vers une pathologie de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. Certains examens complémentaires sont systématiques, comme un bilan audiométrique tonal et vocal.

La stratégie diagnostique varie selon le type d'acouphène observé, subjectif ou objectif.

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT DES ACOUPHÈNES OBJECTIFS

Les acouphènes objectifs sont rares. Ils représentent moins de 5 p. 100 des acouphènes. Ils sont enregistrables et peuvent être entendus avec un stéthoscope. Ils sont pulsatiles ou non pulsatiles.

ACOUPHÈNES OBJECTIFS SYNCHRONES AU POULS

(Tableau 11-III)

Un acouphène objectif synchrone au pouls oriente vers un bruit d'origine vasculaire transmis à l'oreille. Il peut être permanent ou déclenché par une position particulière de la tête et aggravé par l'effort physique. L'examen otoscopique sous microscope binoculaire recherche une tumeur vasculaire de l'oreille moyenne. L'auscultation de l'oreille et des vaisseaux du crâne et du cou recherche l'origine du son. L'acouphène peut être systolique ou systolique et diastolique. L'auscultation doit être couplée à des *manœuvres de compression* qui permettent d'orienter le diagnostic :

- la compression jugulaire peut calmer un acouphène d'origine veineuse ;
- la pression mastoïdienne peut faire cesser un acouphène lié à une fistule durale.

L'*exploration radiologique* est indispensable afin de rechercher l'origine du son. En fonction des arguments cliniques, on réalisera :

- un écho-Doppler des vaisseaux du cou et transcrânien ;
- un examen tomodensitométrique du rocher, notamment à la recherche d'une ectasie ou d'un anévrysme du golfe jugulaire ;
- une IRM cérébrale et des méats auditifs internes complétée par une angio-IRM des vaisseaux cervicaux et intracrâniens ;
- dans certains cas, après une angio-IRM, une artériographie qui pourra conduire à une éventuelle embolisation des anomalies artério-veineuses comme les fistules durales.

Tableau 11-III **Étiologie des acouphènes pulsatiles.**

Vasculaire idiopathique
Lésion artérielle carotidienne ou vertébrale – sténose athéromateuse – ectopie du trajet de l'artère carotide interne – anévrysme intrapétreux – dissection artérielle
Fistule artérioveineuse – fistule durale sus- et sous-tentorielle – autre fistule artérioveineuse (carotido-caverneuse, vertébro-vertébrale)
Anomalie des sinus veineux – ectasie ou anévrysme du golfe jugulaire – anévrysme du sinus latéral – variante anatomique des sinus veineux ou thrombose veineuse
Tumorale – chémodectome du glomus jugulaire – paragangliome du glomus carotidien – autres tumeurs de l'oreille moyenne
Autres – otospongiose – maladie de Paget – boucle artérielle du méat auditif interne comprimant le nerf auditif – trouble pressionnel du LCR (hypertension intracrânienne) – méningo-encéphalocèle de la caisse du tympan – déhiscence du canal semi circulaire supérieur – hypertension artérielle mal contrôlée

ACOUPHÈNES OBJECTIFS NON SYNCHRONES AU POULS (Tableau 11-IV)

Les acouphènes objectifs non synchrones au pouls sont rares. Ils peuvent être perçus comme un claquement sans rapport avec le rythme cardiaque. Ils sont généralement liés à une contraction musculaire anormale :

• soit de la musculature vélaire. Le diagnostic repose sur la constatation d'une contraction du voile du palais synchrone à l'acouphène. Le traitement consiste en l'injection de toxine botulique ;

• soit de la musculature de l'oreille moyenne (muscle stapédien ou muscle tenseur du malléus). Le diagnostic repose sur la constatation de mouvements anormaux du tympan, synchrones à l'acouphène, soit par l'examen clinique otoscopique au microscope binoculaire ou par l'impédancemètrie. Le traitement consiste en la section des muscles de l'oreille moyenne.

Tableau 11-IV **Étiologie des acouphènes objectifs non pulsatiles.**

Béance tubaire – autophonie, acouphène synchrone à la respiration et disparaissant lors d'une apnée – traitement symptomatique
Myoclonie du voile – acouphène à type de « click » – fibroscopie pour visualiser la contraction vélaire synchrone à l'acouphène – IRM cérébrale pour rechercher une lésion du complexe dento-olivaire – traitement : injection de toxine botulique
Myoclonie du muscle tenseur du tympan ou du muscle de l'étrier – acouphène à type de « click » – impédancemétrie : mobilité tympanique synchrone à l'acouphène – traitement : myorelaxants ou section chirurgicale du muscle responsable
Oto-émission acoustique spontanée – bilan audiométrique normal – recueil des oto-émissions spontanées de fréquence égale à celle de l'acouphène

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE DEVANT DES ACOUPHÈNES SUBJECTIFS

La stratégie diagnostique devant des acouphènes subjectifs (Tableau 11-V) impose un bilan auditif complet.

BILAN AUDITIF ET VESTIBULAIRE

L'*audiométrie tonale* et *vocale* est incontournable : une surdité est présente chez 80 p. 100 des patients. L'intensité de l'acouphène, évaluée subjectivement par le patient, ne semble pas liée à l'importance du déficit auditif. Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEA) et les explorations vestibulaires sont demandés en fonction des signes cliniques et du résultat de l'audiogramme.

L'*acouphénométrie*, réalisée avec le concours du patient, est un test subjectif, souvent difficile à réaliser, qui permet d'étudier les caractéristiques de sonie (intensité) et de tonie (spectre fréquentiel) de l'acouphène. Il consiste à faire comparer l'acouphène à des sons extérieurs générés avec un audiomètre conventionnel en utilisant des sons de fréquence pure ou des bruits blancs ayant une bande pas-

Tableau 11-V **Étiologie des acouphènes subjectifs.**

Oreille externe
– obstruction du méat auditif externe (bouchon de cérumen, exostose, corps étranger, otite externe)
Oreille moyenne
– dysfonctionnement tubaire
– otite chronique non cholestéatomateuse et cholestéatomateuse
– otospongiose
– malformation ossiculaire
Oreille interne
– presbyacousie
– traumatique sonore ou barotraumatisme, fistule périlymphatique
– surdité otoxique : aminoglucosides, aspirine, cisplatine, furosémide, etc.
– labyrinthite virale ou bactérienne
– maladie de Ménière
– maladie auto-immune (syndrome de Cogan)
– surdité génétique isolée ou syndromique
– surdité brutale idiopathique
Nerf auditif
– schwannome du nerf vestibulaire et autre tumeur de l'angle pontocérébelleux
– boucle vasculaire du méat acoustique interne
– neuropathie auditive
– neuroborréliose
Centrale
– traumatisme crânien et cervical
– maladie neurodégénérative
– trouble pressionnel du LCR
Autres pathologies
– dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire
– mladie endocrinienne et métabolique

sante étroite. L'intensité de l'acouphène n'excède généralement pas de plus de 10 dB le seuil auditif du patient à la même fréquence. Enfin, elle permet de montrer au patient qu'un bruit blanc centré sur les fréquences proches de l'acouphène diminue l'intensité de l'acouphène. L'effet de masquage ainsi obtenu peut persister plusieurs minutes.

EXAMENS RADIOGRAPHIQUES

Deux examens peuvent être utiles, bien que leur réalisation ne soit pas nécessairement systématique :

• un acouphène unilatéral impose d'éliminer un neurinome de l'acoustique. L'*IRM* de l'angle pontocérébelleux et du méat acoustique interne (séquence en pondération T1 sans et avec injection de gadolinium, séquence en pondération T2 en écho de gradient volumique, séquence FLAIR, séquence de diffusion), comprenant des coupes inframillimétriques centrées sur le méat acoustique interne, est l'examen de référence ;

• l'*examen tomodensitométrique* du rocher effectué en coupes millimétriques, axiale et coronale, doit être demandé à la recherche de lésions osseuses de la caisse du tympan et du rocher.

Néanmoins, le bilan radiologique est souvent peu contributif pour le diagnostic étiologique et pour la démarche thérapeutique d'un acouphène subjectif.

AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Certains examens complémentaires sont prescrits en fonction des signes cliniques d'orientation :

• un bilan cardiologique par écho-Doppler cervical ou Holter ;

• un bilan biologique : bilan thyroïdien, syndrome inflammatoire, bilan lipidique ;

• un bilan rhumatologique : radiographie cervicale standard, TDM ou IRM du rachis cervical ;

• un bilan stomatologique : panoramique dentaire, IRM de l'articulation temporomandibulaire.

TRAITEMENT DES ACOUPHÈNES SUBJECTIFS

MÉDICAMENTS

L'effet placebo dans le traitement des acouphènes est important. En France, deux médicaments ont une autorisation de mise sur le marché avec l'indication « acouphènes ». Mais leur indication est encadrée par une limitation : « traitement symptomatique d'appoint des acouphènes » pour la trimétazidine, « traitement d'appoint de certains acouphènes présumés d'origine vasculaire » pour l'extrait de *Gingko biloba*. Le terme « d'appoint » signifie « quelque chose qui s'ajoute à autre chose ». L'expression « présumé d'origine vasculaire » pose un problème car les hypothèses physiopathologiques des acouphènes sont actuellement peu liées à une origine vasculaire.

À côté de ces médicaments ayant une AMM pour le symptôme « acouphène », certains praticiens utilisent des médicaments en dehors d'une AMM. Néanmoins, l'efficacité de ces médicaments n'a pas été évaluée par des études cliniques validées. C'est le cas du clonazépam dont les effets secondaires doivent être connus (comme la somnolence), des anxiolytiques comme les benzodiazépines et des antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine de type paroxétine. La prescription d'un médicament hors AMM peut poser des problèmes réglementaires.

Devant un acouphène de début brutal, en particulier après un traumatisme sonore aigu ou un traumatisme pressionnel, on a proposé la prescription d'un traitement similaire à celui utilisé devant une surdité brusque. Ce traitement repose sur une corticothérapie selon le principe de la courte cure : équivalent prednisone ou prednisolone, 1 mg/kg/j en une prise orale matinale, avec respect des contre-indications des corticoïdes et pas de dose dégressive. L'hospitalisation ne repose sur aucun consensus scientifique et doit être discutée au cas par cas.

PROTHÈSES ET *TINNITUS RETRAINING THERAPY*

La *thérapie sonore* est utilisée depuis de nombreuses années. Elle est fondée sur la possibilité de masquer les acouphènes par des sons extérieurs. Cette possibilité aura été expliquée au patient lors de la réalisation de l'acouphénométrie. Des systèmes simples sont actuellement disponibles (générateur de bruits, baladeur, lecteur CD ou MP3), permettant de générer des sons variés (bruit blanc, bruits blancs filtrés, sons naturels) et adaptés à chaque patient afin de procéder à ce masquage de l'acouphène. Ces techniques de masquage permettent d'améliorer la tolérance à l'acouphène et de faciliter sa négligence.

La *tinnitus retraining therapy* (TRT) est une technique proposée par Jastreboff et Hazell. Son principe repose sur un modèle physiopathologique original selon lequel la gêne induite par l'acouphène serait liée à un dysfonctionnement global du système nerveux central non limité aux seules voies auditives centrales. L'origine de la gêne serait due à l'apparition simultanée de la lésion auditive et d'un stress. Ce phénomène serait entretenu par la persistance d'une activation du système limbique, qui joue un rôle dans les émotions et la mémorisation, et du système nerveux autonome, qui intervient dans le stress et l'état de vigilance. La stimulation continue des circuits cérébraux extra-auditifs expliquerait une prise de conscience invalidante de l'acouphène chez les patients. La TRT ne comporte pas de traitement médicamenteux. Elle vise à favoriser les processus naturels d'habituation à l'acouphène. Deux modalités thérapeutiques complémentaires sont utilisées :

• une prise en charge psychologique. Elle est essentielle et vise à expliquer et à dédramatiser le symptôme ;
• une thérapie sonore avec une exposition progressive et prolongée à une ambiance sonore. Les patients utilisent cette thérapie sonore 8 heures par jour sur une période de 1 à 2 ans. Le matériel utilisé peut être :
— soit un générateur de bruit blanc intra-auriculaire ;
— soit une prothèse auditive conventionnelle avec laquelle les bruits ambiants agissent comme son masqueur ;
— soit des systèmes comme un lecteur CD, MP3.

La mise en place de la thérapie sonore doit être effectuée avec l'aide d'audioprothésistes habitués à la prise en charge de ces patients, pour obtenir une tolérance optimale de la prothèse. Les réglages peuvent être longs et délicats. Ce fait est essentiel si le patient présente une hyperacousie.

THÉRAPIE COGNITIVE ET COMPORTEMENTALE

Les acouphènes mal tolérés sont souvent liés à des troubles anxiodépressifs. Ils peuvent mener le patient à adopter des comportements opposés à ceux qu'il devrait adopter, comme des conduites d'évitement des bruits.

Les thérapies cognitives et comportementales (TCC) peuvent être utilisées dans la prise en charge des acouphènes. Cette démarche psychothérapique repose sur le fait que le comportement du patient face à la perception de son acouphène est inadapté et source d'auto-entretien. Le psychothérapeute comportementaliste utilise :
• des techniques comportementales de relaxation et de réadaptation ;
• des techniques cognitives de déconditionnement et d'analyse fonctionnelle.

Le psychothérapeute doit repérer les distorsions cognitives (comme « on ne peut pas vivre normalement avec un acouphène », « mon acouphène est dangeureux ») et les comportements inadaptés (comme les réactions anxieuses générées par l'acouphène, la fuite de toute source sonore, l'isolement auditif par le port de bouchons auditifs). Ces distorsions sont analysées et critiquées par le sujet avec l'aide du psychothérapeute de façon à relativiser ces croyances inadaptées afin d'élaborer des pensées positives en regard de l'acouphène. Le patient est acteur de cette prise en charge.

Les TCC sont réalisées en entretien individuel ou en groupe. Leur durée est courte, comportant une dizaine de séances sur une durée de quelques semaines (8 à 10 semaines). Après une TCC, environ 75 p. 100 des patients disent mieux vivre avec leur acouphène car ils arrivent à le gérer au quotidien.

STIMULATION ÉLECTRIQUE

L'analogie entre acouphènes et douleur chronique a conduit certains ORL à utiliser des méthodes de stimulation électrique par stimulation du promontoire ou de la fenêtre de la cochlée ou par stimulation directe du nerf cochléaire (implant). Les résultats sont inconstants. L'implantation cochléaire, indiquée en cas de surdité bilatérale profonde, peut permettre d'obtenir une diminution de l'intensité perçue de l'acouphène.

POUR EN SAVOIR PLUS

1. MEYER B. Acouphènes et hyperacousie. Rapport de la Société française d'ORL et de pathologie cervico-faciale, 2001.

Chapitre 12

Un dysfonctionnement rhinosinusien chronique

Les dysfonctionnements rhinosinusiens (DRS) chroniques (cadre général des rhinosinusites chroniques) sont fréquents et responsables d'un nombre important de consultations médicales aussi bien en ORL qu'en médecine générale. Les symptômes témoignent d'une inflammation chronique de la muqueuse des cavités nasosinusiennes.

La stratégie diagnostique devant un DRS repose sur des considérations anatomiques qu'il est essentiel de comprendre avant tout diagnostic en rhinologie.

BASES ANATOMIQUES DES DYSFONCTIONNEMENTS RHINOSINUSIENS CHRONIQUES [1]

L'étude de l'anatomie des cavités nasales et sinusiennes permet de comprendre la classification des dysfonctionnements rhinosinusiens (Figure 12-1). On peut distinguer trois entités distinctes : la cavité nasale, les sinus antérieurs et les sinus postérieurs de la face :

• la *cavité nasale* comprend quatre parois : en bas, le plancher, en haut, la lame criblée, en dedans, la cloison nasale et, en dehors, la paroi latérale qui supporte les cornets nasaux (Figure 12-2) ;

• les *sinus paranasaux* sont séparés en deux groupes en fonction de leurs voies de drainage : les sinus antérieurs et les sinus postérieurs de la face :

— les *sinus antérieurs* (sinus maxillaire, sinus ethmoïdal antérieur et sinus frontal) se drainent dans la cavité nasale au niveau du méat moyen, en dehors du cornet nasal moyen et dans le tiers antérieur de la cavité nasale (*voir* Figure 12-1). Cette voie de drainage commune aux sinus antérieurs de la face explique que l'infection de l'un de ces trois sinus puisse s'étendre à leur ostium commun et retentir sur les deux autres sinus ;

— les *sinus postérieurs* (sinus sphénoïdal, sinus ethmoïdal postérieur) se drainent dans la cavité nasale au niveau du récessus sphéno-ethmoï-

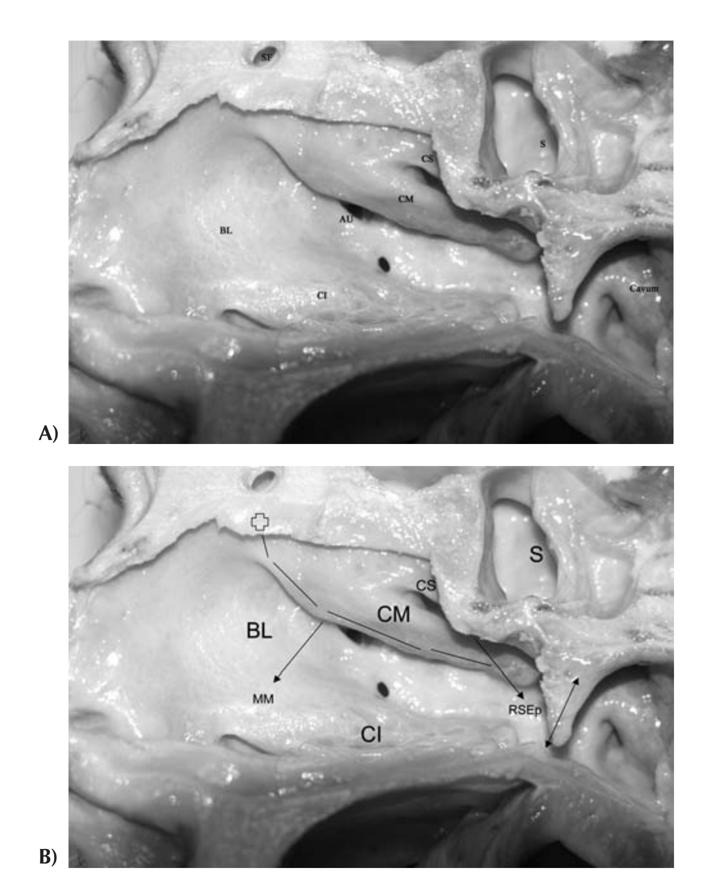


Figure 12-1 **Coupe anatomique sagittale paramédiane de la face.** A) Repères anatomiques : bosse lacrymale (BL), sinus frontal (SF), sinus sphénoïdal (S), cornet moyen (CM), cornet inférieur (CI), cornet supérieur (CS), apophyse unciforme (AU). B) Analyse du cornet nasal moyen (CM) avec son bord (traits pointillés), son insertion basicrânienne (croix), délimitant le méat moyen (MM) dans le tiers antérieur de la cavité nasale en dehors du cornet nasal moyen (flèche antérieure) et le récessus sphéno-ethmoïdal postérieur (RSEp) dans le tiers postérieur de la cavité nasale en dedans du cornet nasal moyen (flèche postérieure). La double flèche montre la choane.

dal, en dedans du cornet nasal moyen et dans le tiers postérieur de la cavité nasale (*voir* Figure 12-1). Cette voie de drainage commune aux sinus postérieurs de la face explique que l'infection de l'un de ces deux sinus puisse s'étendre à leur ostium commun et retentir sur l'autre sinus ;



Figure 12-2 **Examen fibroscopique de la cavité nasale droite d'un sujet sain** : septum (S), cornet nasal inférieur (CI) et moyen (CM), fente olfactive (FO) en dedans du cornet nasal moyen et méat moyen (Mm) en dehors du cornet nasal moyen.

— les *sinus antérieurs* et les sinus postérieurs de la face sont séparés par une lame osseuse hermétique : la *lame basale du cornet moyen*. Cette lame osseuse n'est pas franchissable par les processus infectieux. Une infection localisée dans les sinus antérieurs ne peut donc pas « passer » dans les sinus postérieurs. Seules des lésions ostéolytiques (tumeurs) peuvent lyser cette lame.

Sur le plan radiologique, l'examen clef est l'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes, en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste. L'analyse des coupes sagittales permet de bien comprendre l'anatomie de la zone d'insertion de la lame basale du cornet nasal moyen (*voir* Figure 12-5). La base de l'analyse consiste à repérer les sinus antérieurs et les sinus postérieurs de la face :

• les sinus antérieurs de la face :

— le sinus maxillaire et le sinus frontal peuvent être repérés sur les coupes axiales, coronales et sagittales ;

— les cellules ethmoïdales antérieures ne peuvent être distinguées des cellules ethmoïdales postérieures que sur le plan axial, après avoir repéré, sur les coupes passant par le cristallin, la forme de la lame basale du cornet nasal moyen qui présente une forme de « S » italique ;

• les sinus postérieurs de la face :

— le sinus sphénoïdal peut être repéré sur les coupes axiales, coronales et sagittales ;

— les cellules ethmoïdales postérieures ne peuvent être distinguées des cellules ethmoïdales antérieures que sur le plan axial, après avoir repéré sur les coupes passant par le cristallin, la forme de la lame basale du cornet nasal moyen qui présente une forme de « S » italique ;

• ainsi, sur les coupes coronales, les cellules ethmoïdales antérieures et postérieures ne peuvent-elles pas être distinguées : sur les coupes passant par la partie moyenne de l'ethmoïde, les cellules observées correspondent à des cellules ethmoïdales antérieures en dehors et postérieures en dedans (du fait de la forme en « S » italique de la lame basale du cornet nasal moyen).

ANALYSE DE LA SÉMIOLOGIE DES DYSFONCTIONNEMENTS RHINOSINUSIENS

Le diagnostic d'une pathologie rhinosinusienne chronique se fait en trois temps :

- un diagnostic positif ;
- un diagnostic topographique ;
- un diagnostique étiologique.

Il est important de distinguer les dysfonctionnements rhinosinusiens saisonniers et per annuels.

PATHOLOGIE SAISONNIÈRE

La pathologie saisonnière est caractérisée par des manifestations cliniques reposant sur la classique unité de temps, de lieu et d'action. Ce sont les rhinites chroniques allergiques saisonnières (maintenant dénommées « intermittentes »). Le diagnostic est un diagnostic d'interrogatoire et ne requiert aucun bilan radiologique. Les rhinites chroniques allergiques saisonnières seront étudiées dans le chapitre 30.

PATHOLOGIE PER ANNUELLE

À côté de la pathologie saisonnière, l'ORL est surtout confronté à la pathologie chronique per annuelle. La classification des dysfonctionnements rhinosinusiens per annuels repose sur l'étude anatomique. On distingue trois entités cliniques :

• les pathologies de la cavité nasale ; les sinus sont sains : ce sont les *rhinites chroniques per annuelles* (maintenant dénommées « persistantes ») ;

• les *pathologies localisées* à un ou plusieurs sinus de la face. Ces sinusites localisées atteignent soit les sinus antérieurs, soit les sinus postérieurs, mais l'atteinte ne peut pas être à la fois antérieure et postérieure. Il s'agit d'une maladie focale dont les voies de diffusion s'expliquent par l'analyse anatomique. Ainsi :

— si l'infection naît dans le sinus maxillaire, elle peut entraîner un blocage inflammatoire au niveau du méat moyen et diffuser aux deux autres sinus antérieurs (le sinus frontal et le sinus ethmoïdal antérieur), réalisant le tableau de pansinusite antérieure. Néanmoins, dans une telle pathologie, les sinus postérieurs ne seront jamais touchés ;

— à l'opposé, si l'infection naît dans le sinus sphénoïdal, elle peut entraîner un blocage inflammatoire au niveau du récessus sphéno-ethmoïdal et diffuser à l'autre sinus postérieur (le sinus ethmoïdal postérieur), réalisant le tableau de pansinusite postérieure. Mais, dans ce cas, les sinus antérieurs ne seront jamais touchés ;

• les *pathologies diffuses* des sinus de la face : les *rhinosinusites diffuses*. Une telle atteinte – qui ne respecte pas l'anatomie de séparation des sinus antérieurs et postérieurs – ne peut s'expliquer que par une maladie inflammatoire diffuse de la muqueuse nasale et sinusienne. Cette atteinte de la muqueuse respiratoire nasale dans son ensemble est souvent associée à une atteinte diffuse de la muqueuse respiratoire, notamment pulmonaire (c'est la triade de Widal).

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif d'un DRS chronique est un *diagnostic exclusivement d'interrogatoire*.

La sémiologie rhinosinusienne comporte de nombreux symptômes que l'on peut regrouper en trois syndromes [2] :

• un *syndrome respiratoire* : obstruction nasale, rhinorrhée antérieure, rhinorrhée postérieure, éternuements, pesanteurs et douleurs de la face ;

• un *syndrome sensoriel* : dysosmie (trouble de l'odorat) quantitative et/ou qualitative. La dysosmie qualitative est essentiellement une hyposmie, voire une anosmie. La dysosmie qualitative est essentiellement une cacosmie, c'est-à-dire la perception d'une mauvaise odeur dans le nez, odeur parfois perçue par l'entourage. Les autres types de dysosmie qualitative ne sont pas observés dans les DRS chroniques (parosmie, phantosmie) ;

• un *syndrome tumoral* : épistaxis, même modérés, déformation faciale, troubles orbitaires (exophtalmie, paralysie oculomotrice),

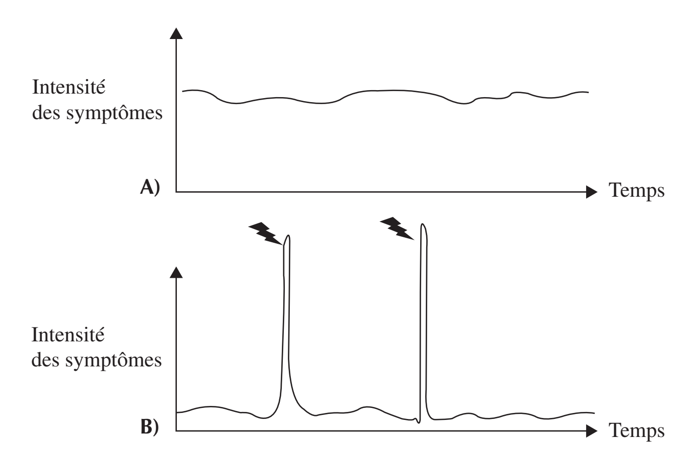


Figure 12-3 **Profils évolutifs de la sémiologie des dysfonctionnements rhino-sinusiens chroniques per annuels.** A) Sémiologie permanente significative. B) Fonds de symptômes modérés, souvent non signalés spontanément par les patients, avec des poussées inflammatoires pour lesquelles le patient consulte (éclair).

mobilité anormale des dents. La présence d'un élément sémiologique du syndrome tumoral doit faire craindre une tumeur bénigne ou maligne et conduire rapidement à un avis spécialisé ORL.

Les *DRS chroniques per annuels* associent un syndrome respiratoire et sensoriel. Il n'y a pas de syndrome tumoral. Leur mode de révélation et la manière dont les patients présentent leurs symptômes au médecin peuvent être schématisés selon deux profils (Figure 12-3) :

• les symptômes sont permanents (*voir* Figure 12-3, profil A), le diagnostic est alors facile ;

• les symptômes sont « en apparence » intermittents (*voir* Figure 12-3, profil B). Le patient consulte uniquement lors de crises (éclair) souvent fortes (qu'il dénomme souvent « sinusite »). Le tableau est celui d'une rhinosinusite aiguë à répétition. Néanmoins, lorsque de tels épisodes se déroulent plus de trois fois par an, il ne faut plus parler de rhinosinusite aiguë *à répétition*, mais rechercher une maladie chronique sous-jacente. Dans ce contexte, l'interrogatoire du patient permet souvent de retrouver des symptômes per annuels que le patient ne signale plus spontanément car ces symptômes sont devenus pour lui d'une grande banalité (discrète obstruction nasale chronique, mouchage quotidien, rhinorrhée postérieure à bas bruit, discrète perte de l'odorat, etc.). La présence de ces symptômes modérés à bas bruit, souvent oubliés, doivent être recherchés avec précision et permettent de porter le diagnostic de DRS chronique.

L'interrogatoire est un temps essentiel de la consultation. Il a trois buts :

• il permet d'*affirmer un diagnostic positif* ;

• il permet d'*orienter vers un diagnostic topographique*. Certains symptômes n'ont aucune valeur d'orientation topographique ; c'est le cas de l'obstruction nasale, de la rhinorrhée antérieure et postérieure, des éternuements. De tels symptômes sont rencontrés dans toutes les pathologies rhinosinusiennes (rhinite chronique, sinusite localisée, rhinosinusite diffuse). D'autres symptômes, en revanche, ont une forte valeur sémiologique d'orientation ; c'est le cas de :

— l'anosmie qui signe la présence d'une *rhinosinusite diffuse* ;

— la cacosmie et les douleurs violentes de la face, qui signent la présence d'une *sinusite localisée antérieure* de la face ;

— les rhinites chroniques allergiques ou non allergiques per annuelles n'ont aucun symptôme spécifique ;

• il permet de *suivre l'évolution sous traitement*. La cotation des symptômes dans une maladie chronique est essentielle car les patients ne se souviennent jamais de leur état lors de la précédente consultation. Or il est important, pour « régler » le traitement, de connaître précisément l'état passé du patient depuis la dernière consultation. Divers types d'évaluation quantitative des symptômes ont été proposés dans la littérature ; nombre de ces cotations sont toutefois peu utilisables en pratique quotidienne. Nous utilisons une méthode de cotation simple qui est validée depuis une quinzaine d'années. Les symptômes sont cotés en trois stades :

— cotation « 0 » quand le symptôme n'existe pas ;

— cotation « 1 » quand le symptôme est modéré. Souvent, le patient ne signale pas spontanément la présence de ce symptôme que l'on retrouve lors d'un interrogatoire orienté ;

— cotation « 2 » quand le symptôme est sévère. Dans ce cadre, le patient le signale le plus souvent spontanément le symptôme.

On peut alors résumer l'observation par une suite de lettres et de chiffres : *ON2*, *RA0*, *RP1*, *D1*, *ET0*, *OD2* (ce qui signifie obstruction nasale sévère, pas de rhinorrhée antérieure, rhinorrhée postérieure modérée, douleur faciale modérée, pas d'éternuements, perte de l'odorat sévère). Cette suite permet d'un coup d'œil rapide d'apprécier l'état clinique du patient.

DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Le diagnostic topographique devant un DRS chronique per annuel est une étape fondamentale. Il repose avant tout sur l'examen clinique et l'*examen tomodensitométrique* des cavités nasosinusiennes.

Examen clinique

L'examen clinique permet également d'orienter le diagnostic topographique. Néanmoins, pour être efficace, il doit être réalisé avec un fibroscope à lumière froide, geste de consultation usuel pour un ORL. Le simple examen rhinoscopique avec un spéculum nasal et un miroir de Clar ne doit plus être réalisé car les renseignements obtenus sont de peu de valeur. L'examen clinique peut révéler trois ordres de signes :

— la présence de sécrétions plus ou moins purulentes ;
— la présence de polypes ;
— la présence d'une tumeur.

Outre la présence de ces éléments, il est indispensable d'analyser leur topographie. Les éléments (sécrétion, polype, tumeur) peuvent être vus :

• au niveau du *méat moyen*, dans le tiers antérieur de la cavité nasale et en dehors du cornet nasal moyen. Les symptômes témoignent d'une



Figure 12-4 **Examen fibroscopique de la cavité nasale gauche d'un patient présentant une sinusite antérieure de la face** : septum (S), cornet nasal inférieur (CI) et moyen (CM), présence de polypes (P) et de sécrétions purulentes (Pus) venant du méat moyen dans le tiers antérieur de la cavité nasale en dehors du cornet nasal moyen (CM).

pathologie issue des sinus antérieurs de la face : le sinus maxillaire, le sinus frontal et/ou le sinus ethmoïdal antérieur (Figure 12-4) ;

• au niveau du *récessus sphéno-ethmoïdal postérieur*, dans le tiers postérieur de la cavité nasale et en dedans du cornet nasal moyen (dans la fente olfactive). Les symptômes témoignent d'une pathologie issue des sinus postérieurs de la face : le sinus sphénoïdal et/ou le sinus ethmoïdal postérieur ;

• au niveau *à la fois du méat moyen et du récessus sphéno-ethmoïdal postérieur*. Les symptômes témoignent d'une pathologie issue des sinus antérieurs de la face (maxillaire, frontal, sinus ethmoïdal antérieur), mais aussi des sinus postérieurs de la face (sinus sphénoïdal, sinus ethmoïdal postérieur). Dans ce cadre, il est important de voir si l'atteinte est unilatérale ou bilatérale :

— la présence de polypes *bilatéraux* témoigne d'une maladie diffuse de la muqueuse des cavités nasosinusiennes : c'est une rhinosinusite diffuse ;

— la présence de polypes *unilatéraux* doit alerter : ils peuvent être les témoins de la présence d'une tumeur unilatérale affectant les sinus antérieurs et postérieurs et ayant lysé la lame basale du cornet nasal moyen. Cette tumeur peut être bénigne (un papillome inversé) ou maligne (adénocarcinome ethmoïdal).

TOMODENSITOMÉTRIE DES CAVITÉS NASOSINUSIENNES

L'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes est l'élément clef du diagnostic topographique. Il doit être réalisé selon des critères précis :

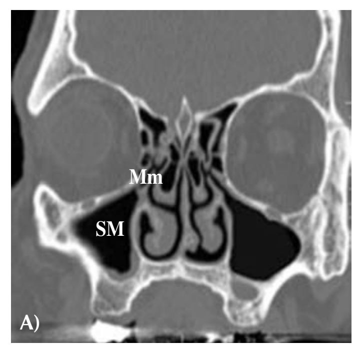
• il doit comporter des coupes axiales et coronales ;

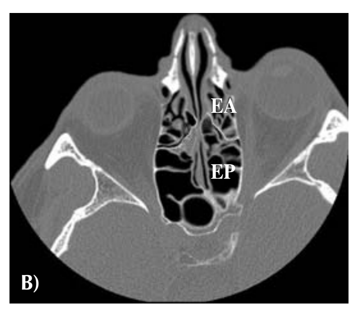
• il doit être réalisé sans injection de produit de contraste ;

• il doit être réalisé en dehors de toute poussée aiguë : le seul intérêt de la TDM devant une pathologie rhinosinusienne aiguë est de rechercher une complication devant des signes cliniques inquiétants. Faire une TDM à visée de diagnostic topographique lors d'un DRS chronique en pleine poussée conduit à surestimer considérablement les lésions et à méconnaître les causes exactes de la pathologie ;

• il doit être réalisé en dehors d'un traitement corticoïde pris par voie générale (orale) récent : faire une TDM à visée de diagnostic topographique lors d'un DRS chronique après un traitement corticoïde conduit à sous-estimer considérablement les lésions inflammatoires, qui disparaissent sous l'effet du traitement, et à méconnaître les causes exactes de la pathologie.

Ainsi l'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes doit-il être réalisé en période de calme (au moins 1 mois après la dernière crise) et en dehors de tout traitement corticoïde récent (au moins





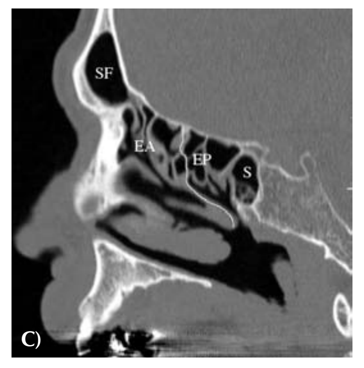


Figure 12-5 **Tomodensitométrie de la face chez un sujet sain.** A) Coupe coronale passant par le méat moyen (Mm) et le sinus maxillaire (SM). B) Coupe axiale passant par le cristallin avec la lame basale du cornet moyen (surlignée en blanc), séparant le sinus ethmoïdal antérieur (EA) du sinus ethmoïdal postérieur (EP). C) Coupe sagittale montrant la lame basale du cornet moyen (surlignée en blanc) séparant l'ethmoïde antérieur (EA) de l'ethmoïde postérieur (EP). Sinus sphénoïdal (S) et sinus frontal (SF) dont on peut suivre la voie de drainage : le canal nasofrontal se terminant dans l'ethmoïde antérieur.

1 mois). L'état clinique du patient doit être indiqué par le radiologue dans son compte rendu.

L'un des points importants est de repérer la lame basale du cornet nasal moyen (Figure 12-5). Cette lame basale (trait blanc sur les coupes axiale et sagittale) :

- peut être repérée sur les coupes axiales et sagittales ;
- ne peut être analysée sur les coupes coronales.

À partir de cette lame basale, on peut distinguer :

- en avant de la lame basale : les sinus antérieurs de la face (sinus ethmoïdal antérieur [EA], sinus frontal [SF] et sinus maxillaire [SM]). Le méat moyen est la voie de drainage de ces sinus (MM) ;
- en arrière de la lame basale : les sinus postérieurs de la face (sinus ethmoïdal postérieur [EP] et sphénoïdal [S]).

La figure 12-6 (coupe axiale, trait blanc large) permet de démontrer qu'une coupe coronale passant par la partie moyenne du massif ethmoïdal montrerait des cellules ethmoïdales antérieures (médialement)

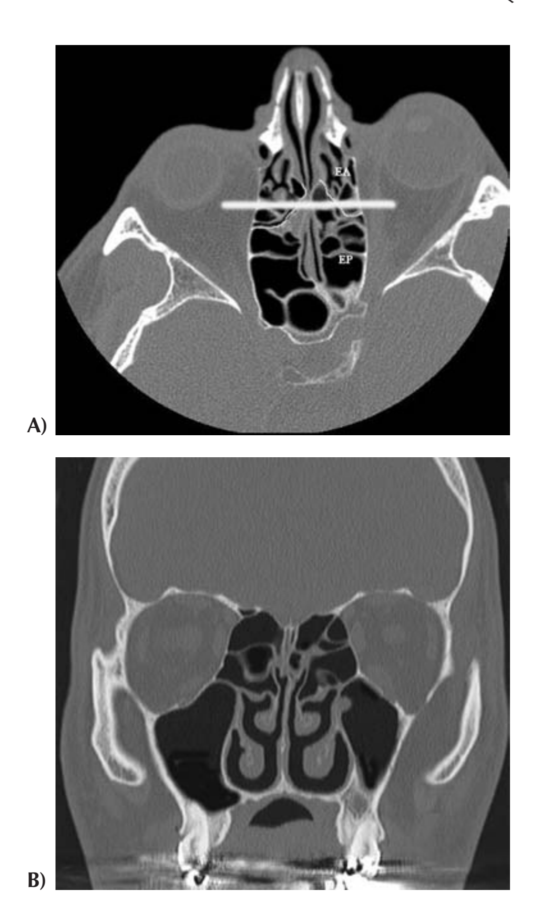


Figure 12-6 **Tomodensitométrie de la face chez un sujet sain.** A) Coupe axiale dont le trait large blanc marque le niveau de coupe retrouvé sur la coupe coronale. B) Coupe coronale passant par le trait large blanc : les cellules ethmoïdales antérieures et postérieures ne peuvent pas être individualisées.

et postérieures (latéralement) sur le même plan de coupe. Les coupes coronales ne sont pas les coupes utiles, permettant de distinguer le sinus ethmoïdal antérieur du sinus ethmoïdal postérieur.

Quatre types de résultats de l'examen tomodensitométrique peuvent être distingués :

• l'examen tomodensitométrique est *normal* (*voir* Figure 12-5). Cela signe l'absence de pathologie sinusienne. Il s'agit par conséquent d'une rhinite chronique ;

• l'examen tomodensitométrique met en évidence des opacités affectant les *sinus antérieurs de la face* (Figure 12-7) : il s'agit d'une *sinusite antérieure de la face* (maxillaire, frontale et/ou ethmoïdale antérieure) ;

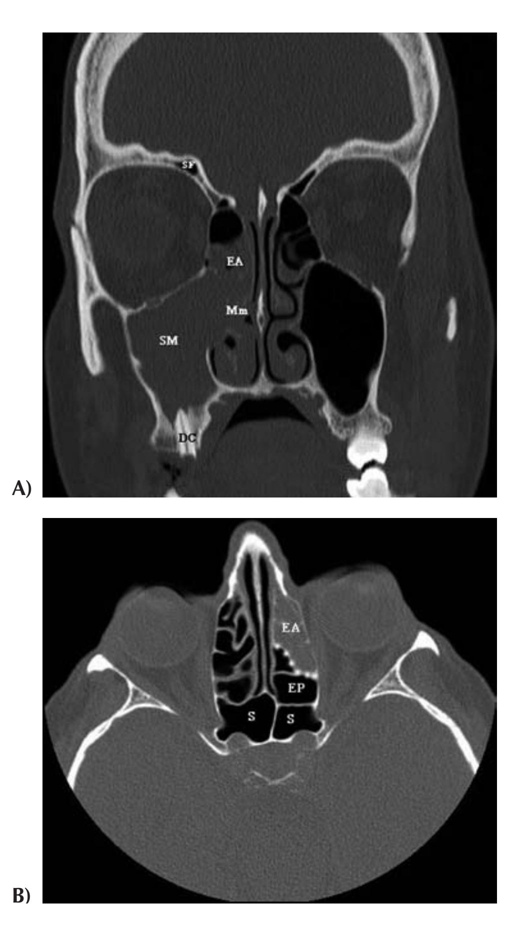


Figure 12-7 **Tomodensitométrie de la face chez un patient ayant une sinusite antérieure de la face d'origine dentaire (dent cassée [DC]).** Coupe coronale (A) et axiale (B) avec une opacité occupant le sinus ethmoïdal antérieur (EA), mais laissant totalement libre le sinus ethmoïdal postérieur (EP). Sinus frontal (SF), sinus sphénoïdal (S). La lame basale du cornet moyen n'est pas franchie (surlignée en points blancs). Le méat moyen (Mm) est bloqué.

• l'examen tomodensitométrique met en évidence des opacités affectant les sinus postérieurs de la face : il s'agit d'une *sinusite postérieure de la face* (sphénoïdale et/ou ethmoïdale postérieure) ;

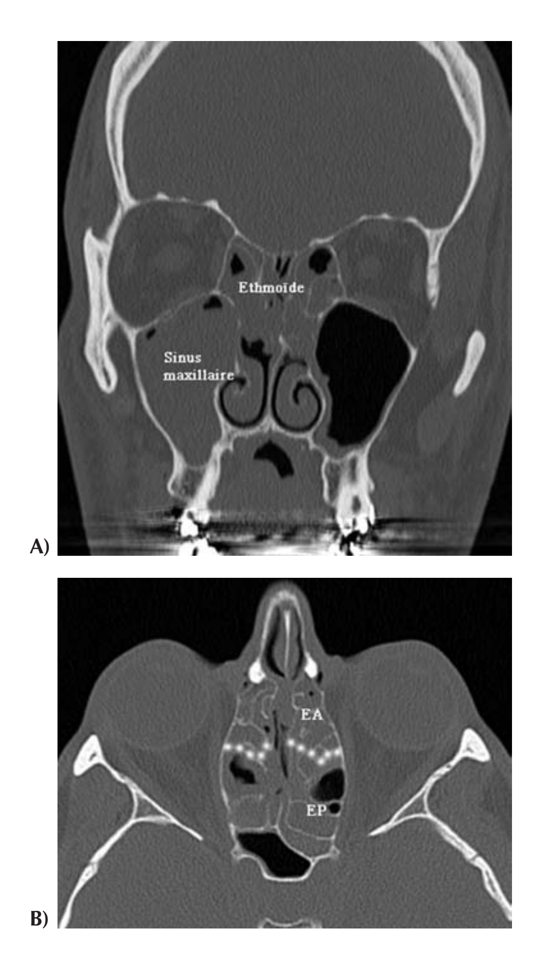


Figure 12-8 **Tomodensitométrie de la face chez un patient présentant une rhinosinusite diffuse.** Coupe coronale (A) et axiale (B) avec une opacité occupant aussi bien le sinus ethmoïdal antérieur (EA) que le sinus postérieur (EP) de façon bilatérale et symétrique. La lame basale du cornet moyen n'est pas respectée (surlignée en points blancs).

• l'examen tomodensitométrique met en évidence des opacités *diffuses* affectant les sinus antérieurs *et* postérieurs de la face, de manière bilatérale et à peu près symétrique : il s'agit d'une *rhinosinusite diffuse* (Figure 12-8) dont la polypose nasosinusienne est l'exemple typique.

Ainsi l'examen tomodensitométrique est l'un des éléments essentiels du diagnostic d'un dysfonctionnement rhinosinusien chronique à condition d'être réalisé dans de bonnes conditions. C'est un examen à visée diagnostique et non un examen de suivi thérapeutique. Ainsi pour un patient, une seule TDM est-elle nécessaire, et il est inutile de répéter les examens.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Chaque entité clinique doit conduire à des investigations spécifiques permettant d'orienter le diagnostic étiologique :

• les *rhinites chroniques* doivent mener à un bilan allergologique afin de différencier les rhinites allergiques des rhinites non allergiques. Les rhinites chroniques représentent environ 40 p. 100 des diagnostics des DRS per annuels. Un bilan allergologique de dépistage peut être simplement effectué avec un test sanguin multiRAST (type Phadiatop®). Elles sont étudiées dans le chapitre 30 ;

• les *sinusites localisées antérieures* doivent faire réaliser un bilan dentaire : examen clinique dentaire, examen de débrouillage de type panoramique dentaire, mais surtout dentascanner dont la fiabilité diagnostique est importante pour les lésions des apex dentaires. La présence au sein d'une opacité du sinus maxillaire de microcalcifications plus ou moins étendues signe la présence d'une aspergillose dont le traitement est exclusivement chirurgical. Les sinusites localisées antérieures représentent environ 20 p. 100 des diagnostics des DRS per annuels. Elles sont étudiées dans le chapitre 31 ;

• les *sinusites localisées postérieures* sont rares. Elles sont étudiées dans le chapitre 32 ;

• les *rhinosinusites diffuses* doivent mener à un bilan pulmonaire à la recherche d'une hyperréactivité bronchique non spécifique lors d'explorations fonctionnelles respiratoires avec un test à la métacholine. Des explorations fonctionnelles respiratoires simples ne suffisent pas dans ce contexte car elles sont souvent normales tandis que le test de provocation est anormal. L'association d'une polypose nasosinusienne, d'un asthme et d'une intolérance à l'aspirine et aux AINS signe la maladie de Widal. Les rhinosinusites diffuses représentent environ 40 p. 100 des diagnostics des DRS per annuels. Elles sont étudiées dans le chapitre 33.

CONCLUSION

Le diagnostic positif, topographique et étiologique d'un DRS repose sur une étude rigoureuse (Figure 12-9 et Tableau 12-I) de l'analyse des symptômes, de l'examen fibroscopique endonasal qui doit être systématique et d'un examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes qui doit être réalisé dans des conditions bien définies.

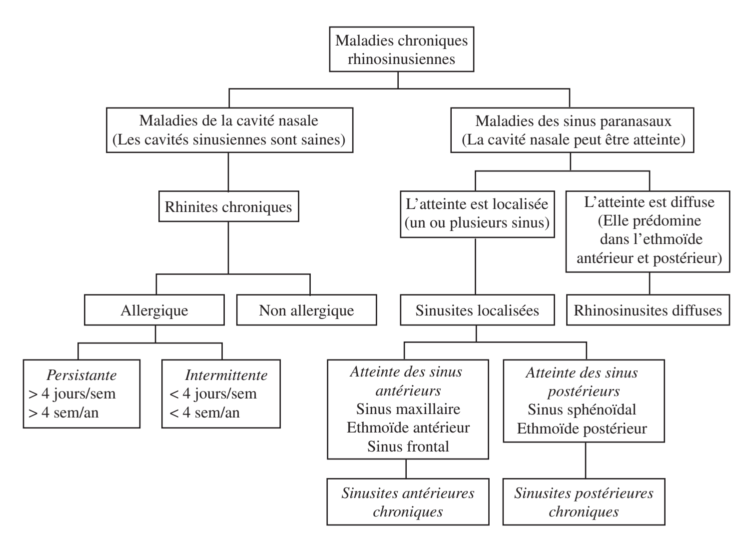


Figure 12-9 **Stratégie diagnostique devant un dysfonctionnement rhinosinusien chronique.**

Tableau 12-I **Bilan paraclinique devant un dysfonctionnement rhinosinusien chronique.**

	Rhinite chronique	Sinusite localisée		Rhinosinusite diffuse
		Antérieur	Postérieure	
Bilan allergologique	*			
Bilan dentaire		*		
Bilan pulmonaire	*			*

On ne peut actuellement pas se contenter dans la prise en charge d'un patient ayant un DRS per annuel d'une simple étude de la symptomatologie sans une aide fibroscopique et tomodensitométrique.

Le traitement ne peut débuter qu'après cette phase diagnostique.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.
2. Bonfils P, Halimi P, Le Bihan C et al. Correlation between nasosinusal symptoms and topographic diagnosis in chronic rhinosinusitis. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2005, *114* : 74-83.

Chapitre 13

Un trouble de l'odorat

Bien que longtemps négligée par les médecins, la pathologie du système olfactif est très riche. La stratégie diagnostique devant un trouble olfactif repose sur une analyse sémiologique fondée sur des connaissances de la physiologie et de la physiopathologie de l'odorat. La connaissance de cette physiologie a été révolutionnée durant ces vingt dernières années, conduisant à l'attribution du prix Nobel de Médecine et de Physiologie en 2004 aux travaux de Linda Buck et de Richard Axel.

BASES FONDAMENTALES POUR COMPRENDRE LES DYSOSMIES

Une odeur est une impression particulière découlant de l'action de certaines substances chimiques sur l'appareil olfactif. Une odeur n'est pas due à la stimulation olfactive par un seul type de molécule, mais par un ensemble de molécules. Ainsi les dizaines de molécules entrant dans la composition d'un arôme produisent-elles cette odeur grâce à un dosage très précis des différents constituants. Si la concentration d'un seul de ces constituants est modifiée, l'arôme change, pouvant devenir méconnaissable. Dix à vingt mille substances chimiques sont actuellement considérées comme odorantes. Chez l'homme, le neuro-épithélium olfactif est l'élément central du système olfactif principal. Il est capable de reconnaître un millier de molécules odorantes.

La physiologie olfactive repose sur quatre étapes : l'aéroportage, la traversée du mucus, la transduction [4], la transmission centrale (Figure 13-1).

AÉROPORTAGE

Lors d'une inspiration, les molécules odorantes entrent dans la cavité nasale [1] : 10 p. 100 de cet air passe par la fente olfactive. Les pro-

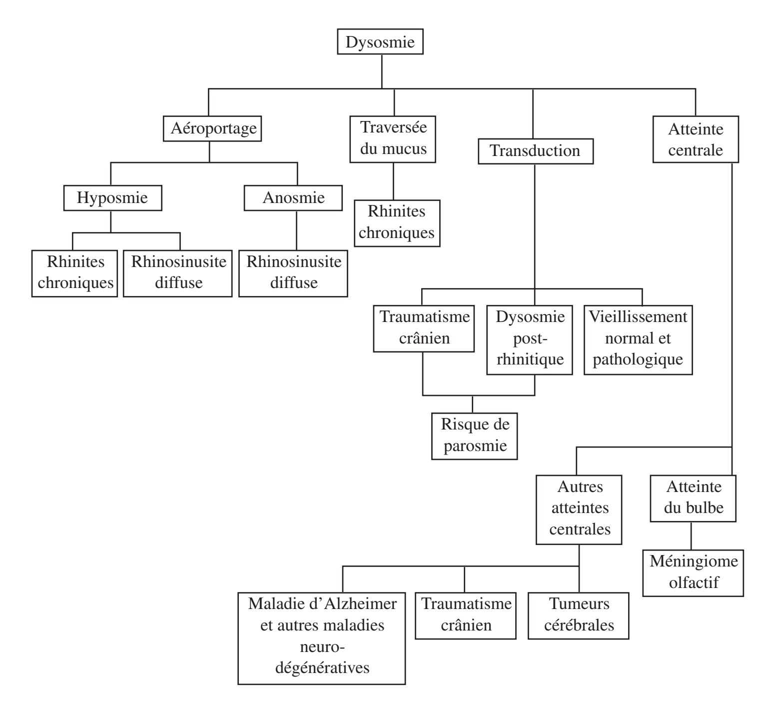


Figure 13-1 **Physiopathologie d'une dysosmie.**

priétés de l'aéroportage dépendent peu des caractéristiques anatomiques nasales (forme de la cloison et des cornets), mais surtout des propriétés chimiques des molécules odorantes (notamment leur hydrophilie). Les deux pathologies affectant l'aéroportage sont les rhinites chroniques et les rhinosinusites diffuses comme la polypose nasosinusienne.

TRAVERSÉE DU MUCUS

Les molécules odorantes arrivant en regard du neuro-épithélium olfactif doivent traverser le mucus. Des protéines de transport, sécrétées par les glandes nasales, facilitent le transport des molécules les moins hydrosolubles. Leur absence peut entraîner une dysosmie. Les pathologies affectant la traversée du mucus sont les rhinites chroniques et les syndromes secs (syndrome de Gougerot-Sjögren).

TRANSDUCTION

L'organe olfactif tapisse la face inférieure de la lame criblée de l'ethmoïde, la partie haute du septum et de la face médiale du cornet moyen. Il comporte trois types de cellules : les neurones olfactifs, les cellules de soutien et des cellules basales dont les cellules souches olfactives.

Les neurones olfactifs primaires [3] ont une architecture bipolaire avec un pôle apical et un pôle basal. Leur durée de vie n'excède pas 2 à 3 mois, ce qui impose un renouvellement constant à partir des cellules basales. Le dendrite naît du pôle apical et termine par un renflement qui porte de nombreux cils, baignant dans la couche inférieure du mucus et portant les récepteurs moléculaires. Une même molécule odorante est toujours reconnue par plusieurs types de récepteurs moléculaires. Ainsi chaque récepteur a-t-il une affinité relativement modeste pour chaque molécule odorante. Lorsque la molécule odorante se fixe sur le récepteur, une cascade d'événements se produit dans le neurone olfactif primaire, conduisant à la dépolarisation de la membrane et à la génération d'un potentiel d'action transmis par l'axone vers le bulbe olfactif. L'axone issu du pôle basal du neurone olfactif primaire n'est pas myélinisé individuellement. Les axones s'associent en faisceaux comprenant une centaine de fibres enveloppées par des cellules gliales dites « cellules engainantes ». De telles cellules guident en permanence les axones, se renouvelant sans cesse afin de ré-innerver le bulbe de manière ciblée.

PHYSIOLOGIE OLFACTIVE CENTRALE

Le bulbe olfactif, premier relais du système olfactif, est formé d'un ensemble de 2 000 petites structures dénommées « glomérules ». Tous les messages issus des récepteurs olfactifs exprimant un récepteur donné convergent vers un même glomérule, formé de cellules mitrales. Ainsi l'image périphérique d'une odeur est-elle formée dans le bulbe par l'ensemble unique des glomérules qui correspondent aux récepteurs de cette odeur. Cette organisation si particulière permet la transformation de la détection périphérique des odeurs en une véritable « carte d'activation » neuronale, dite carte « odotopique ».

Les axones des cellules mitrales traversent successivement le pédoncule olfactif et les bandelettes olfactives. Les aires primaires sont dominées par le cortex piriforme. L'aire secondaire est constituée par le cortex entorhinal. Ces connexions centrales assurent la perception consciente de l'odeur, son intégration affective et sa mémorisation.

EXPLORATION DE L'ODORAT

L'olfactométrie [2] est une technique subjective de mesure de la qualité de l'odorat. C'est une méthode psycho-olfactive sujette à des variations en fonction du degré d'attention et de la personnalité de l'individu testé. De nombreux tests ont été commercialisés ; les molécules odorantes utilisées doivent essentiellement stimuler le système olfactif avec une faible stimulation trigéminale. La spécificité du stimulus pose un problème majeur en exploration fonctionnelle olfactive. En effet, il existe dans les cavités nasales un double système sensoriel (olfactif) et sensitif (trigéminal). La plupart des molécules odorantes peuvent à la fois stimuler le système olfactif et le système trigéminal. De nombreux travaux ont été réalisés afin de connaître la part de stimulation olfactive et trigéminale de nombreuses molécules utilisées en olfactométrie.

Seuls les tests olfactifs subjectifs sont utilisés en clinique. Ils demandent une participation active du sujet. Ces tests permettent soit de détecter une molécule odorante en déterminant un seuil olfactif, soit d'identifier une molécule odorante. Ils permettent de donner une appréciation globale et imparfaite de l'odorat. L'exploration objective du système olfactif n'est pas de pratique courante. Il n'existe aucun test médicolégal permettant d'affirmer ou d'infirmer la présence d'une dysosmie chez un patient ayant engagé une procédure judiciaire.

CLINIQUE DES TROUBLES DE L'ODORAT

DÉFINITIONS

Une *dysosmie* (trouble de l'odorat) peut être quantitative ou qualitative (Figure 13-2). Dans une dysosmie quantitative, le patient a soit une perte de l'odorat (*hyposmie* ou *anosmie*), soit rarement la perception d'un odorat trop développé (*hyperosmie*). Il existe trois types de dysosmies qualitatives : la *cacosmie*, la *parosmie* et la *phantosmie*. Chaque type de dysosmie qualitative doit être analysé avec rigueur, car ils ont une forte valeur d'orientation diagnostique, en particulier topographique :

- la *cacosmie* est la perception d'une mauvaise odeur qui existe réellement à l'intérieur de la cavité nasale. Cette mauvaise odeur peut être

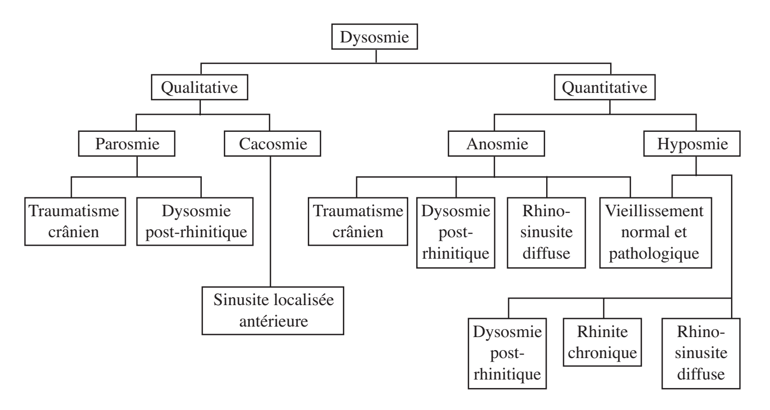


Figure 13-2 **Stratégie diagnostique devant une dysosmie quantitative ou qualitative.**

perçue par l'entourage. Les causes sont dominées par les sinusites localisées d'origine dentaire, l'aspergillose sinusienne, un ozène, une amygdalite chronique, un mauvais état dentaire et un reflux gastro-œsophagien. La cacosmie n'est donc pas une « maladie du système olfactif », mais la perception d'une mauvaise odeur par un système olfactif normal ;

- la *parosmie* est la perception d'une mauvaise odeur dont la caractéristique essentielle est d'être déclenchée par la perception d'une molécule odorante provoquant usuellement une sensation plutôt agréable. La parosmie est généralement décrite comme une odeur désagréable, de caoutchouc brûlé, d'excrément, de fosse septique. La parosmie oriente vers une pathologie de la transduction ; les deux principales causes sont la dysosmie post-rhinitique et le traumatisme crânien ;
- la *phantosmie*, ou hallucination olfactive, est la perception erronée d'une odeur : il n'y a aucune molécule odorante dans l'environnement, mais le patient en perçoit une. La phantosmie oriente vers une tumeur cérébrale ou une maladie psychiatrique comme la schizophrénie.

LES QUATRE « MOUSQUETAIRES » DES DYSOSMIES

Quatre pathologies représentent 90 p. 100 des causes des dysosmies :

- la dysosmie post-rhinitique ;
- les dysfonctionnements rhinosinusiens ;
- le traumatisme crânien ;
- le vieillissement normal et pathologique (maladie d'Alzheimer).

Le mode de révélation (aigu ou chronique) peut aussi orienter le diagnostic (Figure 13-3).

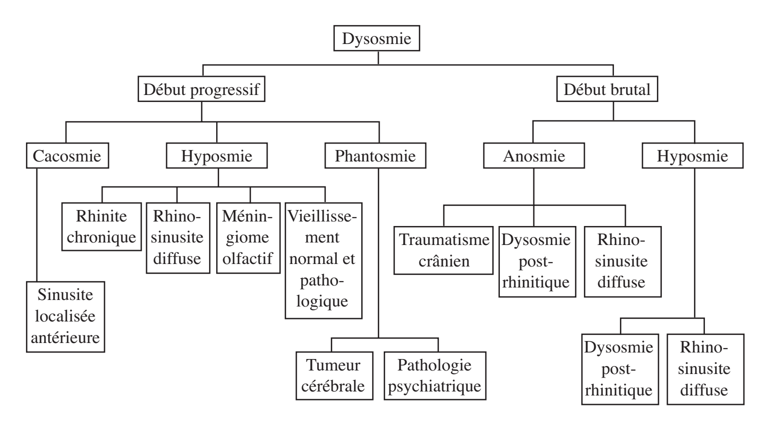


Figure 13-3 **Stratégie diagnostique devant une dysosmie de début brutal ou progressif.**

Dysosmie post-rhinitique

La dysosmie post-rhinitique représente la première cause de perte de l'odorat dans le monde (150 000 patients en France). Sur le plan diagnostic, il est essentiel d'affirmer la relation entre la rhinite aiguë et la dysosmie. Au moment d'une rhinite aiguë, les symptômes associent une obstruction nasale, une rhinorrhée et une altération de l'odorat, allant de l'hyposmie à l'anosmie. Après la phase aiguë de la rhinite, l'obstruction nasale et la rhinorrhée disparaissent et l'odorat doit se normaliser. Lorsque l'odorat ne se normalise pas, on parle de dysosmie post-rhinitique. Dans la plupart des cas, la prise de conscience de cette dysosmie n'est pas immédiate ; le patient consulte avec un certain retard. Le diagnostic est un *diagnostic d'interrogatoire* : la dysosmie doit avoir été immédiatement consécutive à la rhinite aiguë. Le principal diagnostic différentiel est celui de dysosmie secondaire à un dysfonctionnement rhinosinusien chronique passant, lors d'une poussée de surinfection, pour une pathologie strictement aiguë. L'examen fibroscopique nasal et un examen tomodensitométrique de la face permettent parfois de rectifier le diagnostic et de mettre en évidence une pathologie chronique sous-jacente. Dans la dysosmie post-rhinitique, l'examen clinique et l'examen tomodensitométrqiue (axial et coronal sans injection) doivent être normaux.

Les patients ayant une dysosmie post-rhinitique sont surtout des femmes (65 p. 100 des cas), d'âge moyen compris entre 55 et 65 ans. La dysosmie est soit une hyposmie (50 p. 100 des cas), soit une anosmie (50 p. 100 des cas). Les parosmies sont fréquentes (30 p. 100 des

cas), parfois décalées dans le temps de plusieurs semaines. Certains patients se plaignent de perte de la flaveur (30 p. 100).

Il n'existe pas de traitement des dysosmies post-rhinitiques. Un consensus autour de l'inefficacité des traitements médicaux dans cette pathologie est établi. L'évolution est peu prévisible. On estime que la perte olfactive résiduelle un an après la rhinite aiguë est définitive.

Dysosmie d'origine nasale et sinusienne

Les dysfonctionnements rhinosinusiens sont une cause très fréquente de dysosmie, altérant soit les mécanismes de l'aéroportage, soit les mécanismes de la traversée du mucus. Ces dysosmies représentent 70 p. 100 des consultations en ORL. Les causes sont :

- les rhinosinusites diffuses, notamment la polypose nasosinusienne : l'anosmie domine ;
- les sinusites localisées antérieures : la cacosmie domine ;
- les rhinites chroniques, allergiques ou non : l'hyposmie domine.

À part, le rare esthésioneuroblastome, tumeur de la cavité nasale développée aux dépens du neuro-épithélium nasal, est associé à une hyposmie, voire à une anosmie qui peut être le symptôme révélateur de la maladie. L'examen fibroscopique retrouve une tumeur bourgeonnante provenant du toit ethmoïdal. Les adénopathies cervicales et des métastases, essentiellement pulmonaires sont présentes dès le diagnostic dans 10 p. 100 des cas. Le bilan radiographique impose un examen tomodensitométrique et une IRM. Il montre des signes d'ostéolyse des structures anatomiques adjacentes, la masse tumorale et parfois des calcifications. Le traitement est fondé sur une association radiochirurgicale. Le traitement chimiothérapique est souvent limité aux formes évoluées (métastases viscérales ou tumeur inopérable). Le taux de survie, tous stades confondus, est compris entre 80 et 90 p. 100 5 ans après un traitement associant chirurgie et radiothérapie. Les récidives locales sont estimées entre 30 et 50 p. 100 et la fréquence des métastases à 30 p. 100.

Dysosmie post-traumatique

Une dysosmie post-traumatique peut résulter de lésions des cavités nasosinusiennes, de lésions des filets nerveux olfactifs lors de la traversée de l'étage antérieur de la base du crâne ou de lésions des centres cérébraux olfactifs. L'atteinte directe du neuro-épithélium olfactif et des filets nerveux olfactifs est considérée comme la lésion prédominante.

La prévalence des dysosmies après un traumatisme crânien varie de 4 à 8 p. 100. La dysosmie liée à un traumatisme crânien est avant tout

une anosmie (80 p. 100 des cas). Les parosmies sont fréquentes (40 p. 100 des cas). La fréquence de la dysosmie varie en fonction de la gravité du traumatisme crânien : entre 0 et 15 p. 100 dans les traumatismes crâniens mineurs (amnésie de moins de 1 heure), entre 15 et 20 p. 100 dans les traumatismes modérés (amnésie de moins de 24 heures) et entre 25 et 30 p. 100 dans les traumatismes sévères (amnésie supérieure à 24 heures).

Le patient consulte le plus souvent à distance du traumatisme. Le diagnostic est un *diagnostic d'interrogatoire* : la dysosmie doit avoir été immédiatement consécutive au traumatisme crânien. Il n'y a pas de traitement médical, ni chirurgical. La plupart des auteurs estiment qu'une dysosmie post-traumatique est définitive. Néanmoins, une possibilité d'amélioration de la dysosmie, liée à la diminution de l'œdème cérébral, survient dans 20 p. 100 des cas durant les trois premiers mois.

Dysosmie liée au vieillissement

Les trois quarts des sujets âgés de plus de 80 ans sont anosmiques ou fortement hyposmiques ; la moitié des sujets entre 65 et 80 ans ont un déficit olfactif important. La dysosmie apparaît très progressivement pour conduire à l'anosmie après des années d'évolution. On parle de presbyosmie. Les conséquences sont dominées par les troubles nutritionnels (manque de motivation pour l'alimentation rencontré chez la personne âgée) et les risques domestiques (explosion de gaz, incendie). Il n'y a pas de traitement.

AUTRES CAUSES DES DYSOSMIES

Chacune des autres causes des dysosmies réprésentent moins de 5 p. 100 de l'étiologie. Ce sont :

- les dysosmies d'origine toxique (2 p. 100 des causes). La toxicité aiguë est rare. Actuellement, avec un meilleur contrôle de l'environnement dans l'industrie, les dysosmies par toxicité chronique ont beaucoup diminué. Les principaux toxiques sont les métaux lourds et les produits pétroliers, Dans certains cas, le déficit porte seulement sur l'odeur du toxique inhalé tandis que la perception des autres odeurs est normale ;
- les dysosmies après radiothérapie crâniofaciale peuvent être une hyposmie ou une anosmie. La récupération de l'odorat survient le plus souvent dans les trois mois après la fin de la radiothérapie ;
- les dysosmies d'origine médicamenteuse représentent moins de 2 p. 100 des causes ;
- le tabac diminue l'odorat. Chez un sujet qui a fumé deux paquets de cigarettes par jour, le retour a un odorat normal nécessite la même durée que le temps de tabagisme ;

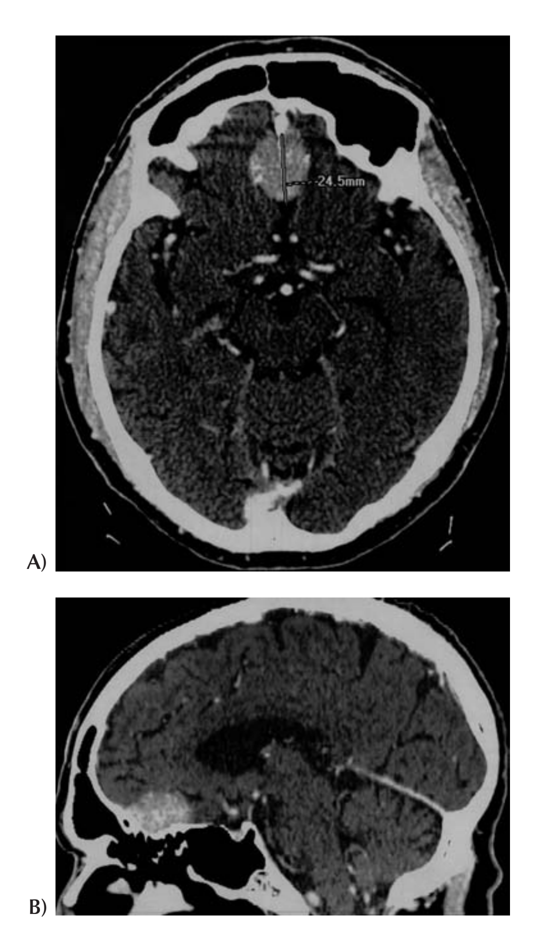


Figure 13-4 **Tomodensitométrie crânienne avec injection de produit de contraste.** A) Coupe axiale. B) Coupe sagittale. Visualisation d'un processus expansif interhémisphérique, juste en arrière de l'apophyse crista galli et prenant le contraste. Topographie et aspects typiques d'un méningiome olfactif.

• les maladies neurologiques dégénératives sont souvent associées à une dysosmie : maladie d'Alzheimer, maladie de Parkinson, chorée de Huntington, syndrome de Korsakov, sclérose latérale amyotrophique. La dysosmie affecte les seuils de détection et les possibilités d'identification et de reconnaissance des odeurs ;

• les dysosmies d'origine tumorale sont rares : 0,3 p. 100 des dysosmies. La dysosmie est rarement un signe révélateur d'une tumeur cérébrale, sauf pour le méningiome olfactif (Figure 13-4) dont les signes cliniques sont longtemps limités à une dysosmie progressive menant à l'anosmie. Le premier symptôme est une anosmie fréquemment associée à des céphalées, puis, après plusieurs années d'évolution, apparaissent une démence et des troubles visuels ;

• les autres dysosmies d'origine neurologique sont l'épilepsie, le syndrome d'hypersensibilité chimique multiple, la migraine et la méningite bactérienne ;

• les causes des dysosmies d'origine psychiatrique (0,5 p. 100 des cas) sont dominées par la schizophrénie. Les patients schizophrènes ont des hallucinations olfactives et des déficits d'identification des odeurs ;

• les dysosmies liées à des pathologies générales sont rares : cirrhose d'origine alcoolique (lien avec la vitamine A), insuffisance rénale, SIDA, hypothyroïdie, insuffisance surrénale, sarcoïdose, thymomes, maladie de Horton, syndrome de Gougerot-Sjögren, sclérodermie et diabète ;

• l'anosmie congénitale, rare, est présente dès la naissance. Elle est liée à une absence de développement du neuro-épithélium et du bulbe olfactif. Elle est parfois associée à un hypogonadisme hypogonadotrophique (syndrome de Kallmann-De Morsier). L'IRM confirme l'absence de bulbes et de tractus olfactifs.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005 : 394-411.
2. Bonfils P. Tran Ba Huy P. Les troubles du goût et de l'odorat. Paris, Société française d'ORL et de pathologie cervico-faciale, 1999.
3. Buck LB. Olfactory receptors and odor coding in mammals. Nutr Rev, 2004 *62* : S184-S188.
4. Lledo PM, Gheusi G, Vincent JD. Information processing in the mammalian olfactory system. Physiol Rev, 2005, *85* : 281-317.

Chapitre 14

Une dysphagie

La dysphagie se définit par toute sensation de gêne à la déglutition (du latin *deglutitio* : « j'avale »), qui est l'action de faire passer le bol alimentaire dans le pharynx, dans l'œsophage et enfin dans l'estomac. Ce symptôme doit être distingué de la dyspepsie, des éructations, du mérycisme, de l'odynophagie, de la nausée, de la pituite, du pyrosis, des régurgitations et des vomissements, tous symptômes (Tableau 14-I) qui peuvent l'accompagner. Les infections et inflammations oro-pharyngo-laryngées, le reflux gastro-œsophagien et les cancers des voies aérodigestives supérieures sont les causes les plus fréquentes des dysphagies en France. Toute dysphagie persistant depuis plus de 2 semaines, quel que soit son degré de sévérité, doit être évaluée sans tarder.

Tableau 14-I **Quelques termes et définitions.**

Dyspepsie	Digestion difficile et douloureuse sans lésion organique après les repas
Éructation	Rejet sonore par la bouche de gaz d'origine gastrique
Mérycisme	Régurgitation répétitive et remastication des aliments
Nausée	Sensation de malaise suivie d'une envie de vomir
Odynophagie	Gêne douloureuse à la déglutition
Pituite	Régurgitation à jeun de liquide glaireux
Pyrosis	Sensation de brûlure partant de l'épigastre et remontant l'œsophage
Régurgitation	Renvoi dans la bouche des aliments non digérés sans contraction douloureuse
Vomissement	Rejet brutal douloureux au dehors des substances contenues dans l'estomac

ORIENTATION CLINIQUE

La dysphagie peut être minime, simple sensation d'accrochage des aliments lors de la déglutition. Elle peut intéresser les aliments solides ou liquides, voire être paradoxale, augmentant en position couché et disparaissant en position debout. Parfois, c'est même la déglutition de la salive qui est gênée et la stase salivaire conduit à des épisodes de toux. L'impossibilité d'avaler la salive conduit aussi le patient à cracher, ce qui peut faire poser à tort un diagnostic d'hypersialorrhée.

L'interrogatoire et l'examen clinique notent parfois des signes qui orientent d'emblée vers une cause particulière (Tableau 14-II). Les causes responsables d'une dysphagie sont nombreuses. Elles sont schématiquement regroupées sous trois grandes familles :

- les pathologies organiques oto-rhino-laryngologiques ;
- les pathologies organiques de l'œsophage ;
- les atteintes neurologiques.

La mise en évidence de la cause responsable repose sur un plan simple et rigoureux dans lequel l'interrogatoire et l'examen clinique ORL et neurologique (Tableau 14-III) ont un rôle d'orientation essentiel pour la pratique des examens complémentaires qui doivent être adaptés à la cause cliniquement suspectée.

Tableau 14-II **Quelques symptômes et signes évocateurs lors de dysphagie.**

Signes et symptômes	Causes
Asialie	Sarcoïdose
Douleur cervicale antérieure	Thyroïdite
Dysphagie paradoxale aggravée en position couchée	Sclérodermie
Éruption cutanée	Dermatopolymyosite
Fausses membranes oro-pharyngo-laryngées	Diphtérie
Glossite diffuse	Maladie de Biermer
Points rouges ou vésicules bords latéraux de langue	Carence en vitamine D (glossite de Hunter)
Symptôme(s) résolutif(s)	Maladie de Lyme
Télangectasies	Syndrome CREST (forme de sclérodermie)

Tableau 14-III **Orientation clinique devant une dysphagie.**

	Oto-rhino-laryngologie	**Œsophage**	**Neurologie**
Terrain	Tabagisme Éthylisme Infection ORL	Tabagisme Éthylisme Surpoids	Vaccinations non à jour Maladies auto-immunes Diabète
Symptômes	Otalgie Dysphonie Trismus Amaigrissement Topographie cervicale de la dysphagie	Pyrosis Régurgitations Hoquet Toux nocturne Amaigrissement Topographie thoracique de la dysphagie	Dysphagie paradoxale Dysarthrie Rhinolalie Troubles visuels Asthénie
Examen clinique	Infection ou tumeur des muqueuses ORL Nodule thyroïdien Adénopathie cervicale Fièvre	Adénopathie basicervicale	Atteinte des paires crâniennes Fasciculations linguales Myosis Ptosis Signes sympathiques Amyotrophie

ÉTIOLOGIE

DYSPHAGIES « OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUES »

Deux grandes causes dominent l'étiologie ORL des dysphagies : les *infections* et les *cancers épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures*.

Dans de tels cas, la dysphagie est de topographie clairement cervicale localisée au-dessus de la fourchette sternale. Les données de l'examen clinique ORL conduisent dans la très grande majorité de cas au diagnostic. Cependant, chez le patient alcoolotabagique de la cinquantaine,

en l'absence de toute pathologie infectieuse aiguë (pharyngite, angine, phlegmon de l'amygdale, cellulite) et/ou de la présence d'un corps étranger (arête de poisson), il est recommandé, même si les signes cliniques évocateurs d'un cancer des muqueuses des voies aérodigestives supérieures (dysphonie, dyspnée, otalgie, odynophagie) ne sont pas présents, d'effectuer un bilan endoscopique sous anesthésie générale. Son but est d'étudier les zones difficiles à visualiser (fond des sinus piriformes, région rétrocricoïdienne, face laryngée de l'épiglotte) lors de l'examen clinique. De même, chez le sujet jeune, non alcoolotabagique, il convient de savoir que l'épidémie de papillomavirus en cours favorise le développement des cancers oropharyngés, en particulier ceux à point de départ amygdalien.

Le diagnostic n'est que très rarement posé sur la pratique d'un examen d'imagerie (échographie thyroïdienne, TDM ou IRM cervicale), dont l'intérêt réel n'est que de confirmer la suspicion clinique et de participer au bilan d'extension, soit de l'infection (suppuration profonde), soit de la tumeur maligne.

DYSPHAGIES « ŒSOPHAGIENNES »

Une origine « œsophagienne » doit être suspectée dès lors que les éléments suivants sont notés lors de l'examen clinique :

- dysphagie de topographie rétrosternale ou basicervicale ;
- absence d'éléments cliniques évoquant une étiologie ORL ou neurologique ;
- présence de symptômes (pyrosis, douleur rétrosternale, sensation de brûlure pharyngée) et signes (pharyngite, laryngite) évocateurs de reflux gastro-œsophagien. Environ 30 p. 100 des patients ayant un reflux gastro-œsophagien non compliqué décrivent une dysphagie. Il convient cependant d'être extrêmement prudent devant toute dysphagie chez un patient ayant un reflux gastro-œsophagien car celui-ci peut se compliquer d'œsophagite. Il est fréquemment associé à l'intoxication alcoolotabagique. Ces deux facteurs favorisent la survenue d'un cancer de l'œsophage.

Le diagnostic précis de l'atteinte œsophagienne, au mieux évoqué au terme d'une consultation spécialisée gastro-entérologique, distingue deux grands groupes d'affections :

- les obstructions organiques ;
- les troubles moteurs.

Le premier examen à pratiquer est la fibroscopie œsophagienne, parfois précédée (surtout en cas de suspicion de diverticule) par un transit œsophagien. En l'absence d'œsophagite, de malformation, de diverticule, de sténose ou de tumeur, la normalité de la fibroscopie oriente vers les troubles moteurs et conduit à la pratique d'une pHmétrie et

d'une manométrie œsophagienne. À l'opposé, les anomalies lors de la fibroscopie conduisent aux biopsies pour l'examen anatomopathologique et au bilan d'imagerie (TDM, IRM thoracique).

DYSPHAGIES « NEUROLOGIQUES »

Les dysphagies neurologiques regroupent les dysphagies d'origine pseudo-bulbaires et les dysphagies par atteinte synaptique. Leur diagnostic bénéfice de la consultation neurologique spécialisée.

Les *dysphagies pseudo-bulbaires* sont, en règle générale, bruyantes, associées à une symptomatologie secondaire à l'atteinte des noyaux bulbaires. Parfois, elles peuvent se limiter à de simples fasciculations linguales ou laryngées ou à un simple trouble de l'équilibre. Les causes sont les accidents vasculaires cérébraux, les tumeurs bulbaires et la syringomyélie. L'examen complémentaire clef est alors l'IRM bulbo-protubérantielle.

Les *dysphagies synaptiques* peuvent être plus difficiles à évoquer, surtout si la dysphagie est révélatrice et ne s'intègre pas dans un tableau constitué évolué de l'affection. Il convient alors d'accorder toute leur importance, lors de l'examen neurologique complet et soigneux, à de « petits » signes témoignant d'une atteinte synaptique :

- au niveau des paires crâniennes : flou visuel, dysarthrie, rhinolalie, difficulté à relever les épaules ou les paupières ;
- signes témoignant d'une atteinte sympathique : constipation, dysurie, tachycardie, fièvre.

À partir de l'exament neurologique, combiné à l'interrogatoire, et au vu des résultats de divers examens complémentaires (électromyogramme, test aux anticholinestérasiques, potentiels évoqués, IRM, recherche d'anticorps), les causes mises en évidence sont la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques, la myasthénie, la poliomyélite, le tétanos, le botulisme, le syndrome de Lambert-Eaton (dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique) et la polyradiculonévrite de type Guillain-Barré.

Chapitre 15

Une dysphonie

Symptôme très fréquent, la dysphonie, ou enrouement, se définit comme toute altération de la voix d'origine laryngée. Cette définition exclut la rhinolalie par atteinte des résonateurs supraglottiques, le nasillement secondaire à l'obstruction nasale et le trouble articulatoire qu'est la dysarthrie. Ce symptôme résulte d'une altération des divers paramètres de la voix produite au niveau du larynx :

• la *fréquence fondamentale*, qui caractérise la vitesse de vibration des cordes vocales. Plus les cordes vocales sont longues, plus la voix est grave ;

• le *timbre*, caractérisé par le nombre d'harmoniques contenues dans la voix. Le timbre donne la personnalité de la voix. Il est lié aux qualités de la vibration des cordes vocales et à l'état des cavités supraglottiques.

• l'*intensité*, qui varie en fonction de la pression exercée par la colonne d'air expirée et du débit d'air passant à travers les cordes vocales.

L'examen laryngé est le temps essentiel du diagnostic des dysphonies. Il doit être pratiqué devant toute dysphonie durant plus de 15 jours et s'intègre au sein d'un examen clinique ORL complet.

BILAN CLINIQUE

Le bilan clinique de toute dysphonie débute par un interrogatoire méticuleux qui précise :

• les circonstances d'apparition, l'ancienneté et le caractère permanent ou transitoire ;

• les antécédents (traumatisme externe, intubation, chirurgie, radiothérapie, maladie rhinosinusienne, reflux gastro-œsophagien, antécédents neurologiques), la profession et le travail en atmosphère polluée ou bruyante ;

• les intoxications (tabac, alcool) ;

• les traitements ;

• le psychisme du patient ;

• les symptômes associés : dysphagie, odynophagie, otalgie, dyspnée, laryngée, toux, rhinorrhée ;
• l'état général.

L'examen du larynx est réalisé chez un patient assis, au miroir ou en utilisant des optiques (nasofibroscope, optique à 90°). Il étudie les trois étages laryngés en respiration, en phonation et à la toux légère. La face laryngée de l'épiglotte et la commissure antérieure sont au mieux visualisées en faisant monter la voix dans les aigus. L'analyse morphologique recherche inflammations, œdèmes et tumeurs. L'analyse de la mobilité distingue la mobilité des cordes vocales, des cartilages aryténoïdes et des bandes ventriculaires. Il permet de distinguer les anomalies de la morphologie laryngée, des troubles de la mobilité laryngée par atteinte neurologique (paralysie), articulaire (arthrite ou ankylose crico-aryténoïdienne) ou un trouble de la coordination (dysphonies fonctionnelles). C'est de cette classification initiale purement clinique que découlent les examens complémentaires à réaliser et la prise en charge thérapeutique.

DYSPHONIES PAR ANOMALIE MORPHOLOGIQUE

Au sein des anomalies morphologiques, l'examen clinique permet de distinguer : les laryngites aiguës, les traumatismes laryngés, les tumeurs, les affections granulomateuses et les laryngites chroniques.

LARYNGITES AIGUËS INFECTIEUSES

Les laryngites aiguës infectieuses sont les causes les plus fréquentes des dysphonies aiguës. Elles regroupent toutes les souffrances laryngées aiguës se traduisant par une réaction inflammatoire locale. Elles surviennent, le plus souvent, dans un contexte hivernal de rhinopharyngite et/ou de pharyngite. Favorisées par le tabagisme, la poussière et le malmenage vocal, elles sont, chez l'adulte, fréquemment associées à une fébricule, une toux et/ou une gêne pharyngée (paresthésies). Chez l'enfant, elles sont fébriles et volontiers dyspnéisantes.

Étiologie virale

Les virus (rhinovirus, virus influenzæ, para-influenzæ) sont les principaux responsables. Ces atteintes sont courantes et d'évolution bénigne. Le traitement est symptomatique, favorisant le repos vocal (facilité par la prescription d'un arrêt de travail), l'hydratation et la lutte contre l'hyperthermie (paracétamol).

L'existence d'une laryngite à herpès simplex doit être suspecté devant la présence de vésicules et/ou des petites ulcérations fibrineuses de petit diamètre, situées au niveau de la muqueuse laryngée. La présence d'herpès simplex peut être affirmée par l'étude immunohistochimique. L'aciclovir (Cidofovir®) est alors le traitement de choix. Dans ce cas, la survenue d'une surinfection à germe opportuniste, et en particulier par *Candida albicans* (nécessitant alors un traitement par fluconazole), est fréquente.

Étiologie bactérienne

Les causes bactériennes (*Hæmophilus*, *Moraxella*, *Streptoccoccus*, *Neisseria*, *Chlamydia*) sont rares. Elles doivent être suspectées devant le caractère suraigu des signes laryngés sans qu'il existe de signes généraux d'infection. Le prélèvement bactériologique du larynx en consultation est difficile à réaliser. L'analyse bactériologique de l'expectoration est susceptible d'être contaminée. L'antibiothérapie (érythromycine, pénicilline) est discutée, mais d'autant plus utilisée que la symptomatologie est sévère.

Une forme particulière de ces laryngites bactériennes est l'*épiglottite*. Le plus souvent due à *Hæmophilus influenzæ*, elle peut aussi être attribuée aux pneumocoques, staphylocoques ou klebsielles. Son tableau est caractéristique. Il associe une dyspnée laryngée, une dysphagie, une hypersalivation, des douleurs pharyngées, une voix de base de langue chez un patient fébrile en position semi-assise. Ce tableau proscrit les inutiles et dangereuses manœuvres endobuccales (pas de traction sur la langue, pas d'utilisation d'un abaisse-langue), qui peuvent brutalement décompenser l'état respiratoire. Il impose l'hospitalisation en urgence et le traitement en milieu hospitalier, comprenant une antibiothérapie intraveineuse, un traitement anti-inflammatoire par corticoïdes (intraveineux et en aérosol) et une surveillance en soins intensifs les premières 48 heures, voire une intubation (si elle est impossible, une trachéotomie).

Étiologie mycotique

Les mycoses se rencontrent dans un contexte d'immunodépression (diabète, infection par le VIH, prise de corticoïdes au long cours), après une irradiation cervicale ou après un séjour en Amérique du Sud.

LARYNGITES AIGUËS NON INFECTIEUSES

Les causes des laryngites aiguës non infectieuses sont :

• l'*allergie* : il s'agit d'allergènes médicamenteux ou alimentaires, de pollens ou de piqûre d'insectes. Le tableau va de la légère dysphonie à l'œdème de Quincke, véritable urgence médicale ;

• le *malmenage vocal* : la dysphonie peut aller jusqu'à l'aphonie. Le diagnostic est facilité par l'analyse du mode de survenue avec deux formes :

— soit un début brutal, après forçage vocal. Les cordes vocales sont rouges et inflammatoires. Cette forme réagit bien au traitement médical associé au repos vocal ;

— soit une apparition progressive chez un professionnel de la voix (en particulier, les enseignants). À l'examen, on met en évidence deux épaississements symétriques localisés à la jonction tiers antérieur-tiers moyen du bord libre des cordes vocales (les nodules vocaux ou *kissing nodules*), qui témoignent avant tout d'un mauvais placement de la voix. Ils sont pris en charge par la rééducation orthophonique, éventuellement complétée d'une exérèse sous laryngoscopie directe ;

• l'*inhalation de produits caustiques acides* et/ou de *fumées*.

TRAUMATISMES LARYNGÉS

Les traumatismes laryngés regroupent les traumatismes externes et internes.

Traumatismes laryngés externes

Les traumatismes laryngés externes, autrefois apanage des accidents de la route, ont vu leur incidence se réduire depuis l'instauration des mesures réglementaires de la sécurité routière. L'existence d'une dysphonie au décours d'un traumatisme externe impose :

• la recherche des signes de gravité que sont l'emphysème sous-cutané et la perte des reliefs laryngés ;

• la réalisation d'une TDM laryngée à la recherche de fracture des divers cartilages laryngés.

Au terme du bilan clinique et d'imagerie, l'indication d'une cervicotomie pour suture des plaies muqueuses endolaryngées et/ou repositionnement et stabilisation des cartilages fracturés, sous couvert d'une trachéotomie, sera éventuellement prise pour éviter le passage au stade de sténose et favoriser la meilleure qualité vocale au long cours. Dans tous les cas, la présence d'un emphysème sous-cutané impose l'hospitalisation et une surveillance clinique rigoureuse en raison du risque de décompensation respiratoire brutale. La cervicotomie exploratrice et la trachéotomie de décharge, transitoire, doivent être envisagées.

Traumatismes laryngés internes

Les causes des traumatismes laryngés internes (*voir* Chapitre 46) sont dominées par l'intubation. Leur prévention, en utilisant des ballonnets à basse pression et en réalisant des trachéotomies précoces en cas d'intubation au long cours, est le meilleur des traitements.

TUMEURS ET AFFECTIONS GRANULOMATEUSES

Les tumeurs et affections granulomateuses sont le troisième groupe d'anomalies morphologiques que l'examen laryngoscopique peut mettre en évidence. On distingue :

• les *tumeurs bénignes* ; Elles se présentent sous la forme de polypes, de granulomes ou de papillomes :

— les *polypes* sont en règle unilatéraux. Parfois pédiculés, ils sont alors responsables de dysphonie intermittente. Le traitement associe une rééducation orthophonique et l'exérèse endoscopique au laser CO_2 ;

— les *granulomes*, formations régulières, arrondies ou planes, sont le plus souvent de siège postérieur. Ils sont fréquemment secondaires à une intubation et/ou favorisés par le reflux gastro-œsophagien. Leur traitement associe une exérèse endoscopique au laser CO_2 et un traitement médical antireflux (inhibiteurs de la pompe à protons) ;

— les *papillomes* (papillomatose laryngée) sont plus fréquents chez l'enfant. Chez l'adulte, ils imposent de rechercher une dégénérescence et d'éliminer le carcinome verruqueux qui peut se présenter sous la même forme. Le traitement associe de façon souvent répétée et prolongée les injections locales d'antiviraux (aciclovir, Cidofovir®) et l'exérèse des formations au laser CO_2 ;

• les *tumeurs malignes*. Elles doivent être systématiquement suspectées dès lors qu'il existe une double intoxication alcoolotabagique. En raison de cette étiologie potentielle, en l'absence d'une cause évidente à la dysphonie, toute anomalie morphologique (tumeur, œdème, granulome, ulcération) et/ou trouble de la mobilité laryngée inexpliqué doit conduire à la réalisation d'un examen laryngoscopique direct sous anesthésie générale avec biopsie et examen anatomopathologique. La lésion doit être recherchée au niveau non seulement du larynx, mais aussi de l'hypopharynx ;

• les *laryngites granulomateuses*, *inflammatoires* ou *pseudo-tumorales*. L'existence d'ulcération et/ou l'association simultanée ou dans le temps, au niveau du larynx, d'œdème et de granulomes ou d'aspects sténosants doit faire suspecter diverses causes, dénommées, selon les classifications, laryngites granulomateuses, inflammatoires ou pseudo-tumorales. Les causes à rechercher sont :

— la syphilis : autrefois un diagnostic différentiel classique et fréquent des cancers à point de départ glottique et/ou supraglottique ;

— la tuberculose : association avec granulomes et atteinte préférentielle postérieure et supraglottique ;

— la granulomatose de Wegener : ulcération atone fibrineuse, atteinte rénale et nasale ;

— la sarcoïdose : œdème pâle diffus, tumeur pédiculée supraglottique ;

— l'amylose : nodule, tuméfaction jaune grisâtre, dépôts jaunâtres sous-muqueux ;

— l'aphtose géante ;
— la maladie de Crohn ;
— le lupus ;
— la pemphigoïde bulleuse.

LARYNGITES CHRONIQUES

Les laryngites chroniques posent avant tout un problème étiologique. En effet, par ce terme vague, on décrit des souffrances laryngées non aiguës se traduisant par une réaction inflammatoire locale. Ce terme regroupe divers aspects laryngés comprenant un œdème, des granulomes, une hypertrophie, qui n'ont pas fait la preuve formelle de leur étiologie. Il faut vérifier que le bilan à la recherche d'une tumeur ou d'une affection pseudo-tumorale ou inflammatoire a été complet et éventuellement reprendre l'enquête étiologique devant toute modification et/ou évolution. Une surveillance régulière doit être instaurée et longtemps poursuivie. Ces laryngites chroniques prennent divers aspects cliniques :

• la laryngite hypertrophique : la muqueuse laryngée est hypertrophiée, rouge, inflammatoire, hypervascularisée ;
• la laryngite kératosique (aussi dénommée blanche) en rapport avec des leucoplasies (plages blanches) souvent hypertrophiques ;
• l'œdème de Reinke, localisé au niveau des cordes vocales. Il se présente sous la forme d'un œdème translucide au début, puis plus opaque avec le temps. Le plus souvent bilatéral, favorisé par le tabagisme, il réagit au début à l'arrêt de l'intoxication. À un stade tardif, de par son volume, il peut entraîner une dyspnée et bénéficer alors des résection au laser CO_2.

Si l'œdème de Reinke ne se transforme jamais en cancer, les aspects érythroplasiques et surtout leucoplasiques doivent faire craindre le développement d'un état précancéreux (dysplasie), et ce, d'autant qu'il existe une double intoxication alcoologique et tabagique. Ainsi, devant de tels aspects cliniques, si le sevrage n'entraîne pas la disparition rapide des lésions, une microlaryngoscopie en suspension, sous anesthésie générale, comprenant une exérèse avec examen anatomopathologique, s'impose.

DYSPHONIES PAR ATTEINTE DE LA MOBILITÉ LARYNGÉE

Ces dysphonies sont en rapport avec un trouble de la mobilité du larynx. Il est important de différencier une atteinte organique ou une atteinte psychologique (dysphonie fonctionnelle).

ATTEINTES ORGANIQUES : IMMOBILITÉS

Le diagnostic d'immobilité laryngée organique est effectué lors de l'examen laryngoscopique indirect pratiqué par le spécialiste ORL (*voir* Chapitres 44 et 45). Il est essentiel de distinguer cliniquement une paralysie laryngée d'une immobilité laryngée secondaire au développement d'un processus tumoral endolaryngé et/ou d'une lésion de l'articulation crico-aryténoïdienne. On distingue classiquement :

• les *paralysies unilatérales* dont le symptôme dominant est la dysphonie qui prend souvent un caractère bitonal. Les causes sont multiples : atteintes extrinsèques, neurologiques, traumatiques, voire idiopathiques. Elles imposent un bilan d'imagerie adapté au côté de la paralysie ;

• les *paralysies bilatérales*, bien plus rares, où la symptomatologie respiratoire (dyspnée au moindre effort) domine, bien qu'une aphonie puisse en être le signe révélateur.

DYSPHONIES PAR TROUBLE DE LA COORDINATION DE LA VOIX

Ce type de dysphonie est dénommé *dysphonie fonctionnelle*.

Elles sont dues à la conjonction de multiples facteurs engendrant un forçage vocal. Les facteurs déclenchants sont souvent mal connus : intoxication alcoolotabagique, nécessité professionnelle ou familiale de parler haut et fort, efforts de toux, irritation laryngée prolongée après une bronchite, infections chroniques nasosinusiennes et/ou dentaires, interventions sur la paroi abdominale, facteurs psychologiques.

La modification de la qualité de la voix entraîne le patient vers le cercle vicieux du forçage vocal. Moins le patient peut parler, plus il force afin de tenter de maintenir les qualités de sa voix. Plus le patient force, plus les processus physiologiques de production de la voix s'altèrent et conduisent à une majoration de la dysphonie. Ces dysphonies fonctionnelles sont très fréquentes, particulièrement chez la femme entre 20 et 40 ans. Elles surviennent essentiellement chez les « professionnels de la voix » : enseignants, standardistes, commerçants sur les marchés habitués à parler fort, gens du spectacle, journalistes.

Ce type de dysphonie est également fréquent chez le jeune enfant, âgé de 6 à 10 ans, très tonique et malmenant sa voix.

Le facteur psychologique joue un rôle essentiel dans cette pathologie, et la rééducation vocale prend alors toute sa valeur. Elle suivra une éventuelle chirurgie laryngée, sous microscope opératoire, en laryngoscopie en suspension. Lorsque la dysphonie persiste, elle peut induire l'apparition d'une angoisse liée à la « peur du cancer ».

L'examen laryngoscopique indirect est essentiel afin :

• d'éliminer une pathologie muqueuse : un cancer du larynx notamment ;

• de découvrir des stigmates de la dysphonie fonctionnelle.

Dans de nombreux cas, l'aspect du larynx est normal. Néanmoins, il est possible d'observer un nodule vocal situé à la jonction du tiers antérieur et du tiers moyen, un polype, une cordite, un hématome cordal dénommé « coup de fouet cordal », voire un ulcère de contact.

Le traitement des dysphonies fonctionnelles est essentiellement fondé sur la rééducation vocale. Cette rééducation peut faire disparaître, en quelques semaines, les petits nodules vocaux (*kissing nodules*). Cette rééducation a pour but d'apprendre au patient à coordonner les différents organes mis en jeu dans la phonation, en particulier la respiration. La maîtrise du souffle abdominal est essentielle. La microchirurgie laryngée effectuée sous laryngoscopie en suspension, microscope opératoire, avec parfois l'usage du laser, permet de réséquer les lésions non régressives après rééducation vocale. Dans tous les cas, la rééducation de la voix doit se poursuivre après le traitement chirurgical.

DYSPHONIES CHRONIQUES DE L'ENFANT

Les dysphonies chroniques de l'enfant ne pourront être diagnostiquées, identifiées et traitées qu'en milieu spécialisé. En fonction de leur fréquence, on distingue :

• les *sténoses laryngées congénitales*, qui concernent le nourrisson. La dyspnée est au premier plan. Le diagnostic différentiel est le stridor essentiel ou laryngomalacie qui disparaît spontanément ;

• la paralysie récurrentielle congénitale, essentielle ou secondaire à une malformation cardiaque ;

• les kystes congénitaux et les laryngocèles ;

• l'angiome sous-glottique ;

• les dysphonies fonctionnelles et autres nodules des cordes vocales, qui disparaissent à la puberté ;

• la papillomatose récidivante.

Il faut rappeler ici que toute dysphonie de l'enfant doit évoquer une surdité et faire pratiquer un audiogramme.

En conclusion, toute dysphonie persistante, quels que soient les facteurs de risque, doit d'abord faire rechercher un cancer du larynx, mais cette cause est loin d'être la plus fréquente en pratique clinique.

Chapitre 16

Une dyspnée laryngée de l'adulte

La dyspnée laryngée est une difficulté respiratoire liée à la réduction de calibre de la filière laryngée au niveau de l'un de ses trois étages : sous-glottique, glottique ou supraglottique. Les lésions qui en sont responsables sont très diverses.

DIAGNOSTIC POSITIF

C'est l'un des diagnostics les plus faciles et les plus rapides à poser en ORL. Il se fait en regardant et en écoutant le malade devant un tryptique pathognomonique :

- bradypnée (moins de 15 inspirations/min) ;
- inspiratoire (la durée de l'inspiration est supérieure à celle de l'expiration) ;
- avec cornage (bruit laryngé caractéristique).

Cette symptomatologie élimine les dyspnées d'origine trachéale, pulmonaire et/ou cardiaque, qui réalisent des polypnées aux deux temps, et les dyspnées oropharyngées (phlegmon de l'amygdale, cellulite ou hématome du plancher buccal) sans cornage, mais avec un bruit oropharyngé et une voix couverte (aussi dénommée dysphonie de base de langue ou « dysphonie de patate chaude »).

PRISE EN CHARGE INITIALE

Toute dyspnée laryngée est une urgence potentiellement vitale car une décompensation aiguë brutale peut survenir à tout moment. Plus le

patient est âgé, en mauvais état général, et plus la dyspnée est ancienne, moins sa tolérance est bonne et plus le risque de décompensation brutale est élevé. Aussi ce symptôme impose-t-il, dans un premier temps, d'évaluer le degré d'urgence avant même de débuter l'examen ORL :

• les critères de gravité (Tableau 16-I) sont cliniques ;

• la présence d'un signe clinique de gravité et/ou une SpO_2 inférieure à 90 p. 100 conduit à débuter sans tarder la prise en charge thérapeutique (Tableau 16-II) et à l'hospitalisation en urgence en milieu de réanimation, au mieux après transfert médicalisé.

En l'absence de critères de gravité :

• l'interrogatoire précise l'ancienneté de la dyspnée, les antécédents pathologiques laryngés (tumeur, immobilité, infection, radiothérapie, chirurgie) ou neurologiques et les traitements (corticoïdes, dilatation, trachéotomie) déjà réalisés ;

• certains signes cliniques associés ont valeur d'orientation sur la topographie de l'atteinte. Une dysphagie évoque une pathologie épiglottique, pharyngée ou œsophagienne. Une dysphonie évoque une atteinte glottique. Une toux rauque évoque une atteinte sous-glottique ;

• l'examen clinique laryngé est réalisé au mieux avec un nasofibroscope. L'examen au miroir ou à l'optique à 90° par la traction sur la

Tableau 16-I **Critères cliniques de gravité d'une dyspnée laryngée.**

Sueurs
Cyanose des extrémités
Pâleur
Tirage (sus-claviculaire, sus-sternal, intercostal ou épigastrique)
Polypnée superficielle
Respiration paradoxale
Turgescence jugulaire
Tachycardie > 100/min
Hypertension artérielle
Agitation, somnolence, confusion
Pauses respiratoires

Tableau 16-II **Gestes de première urgence devant une dyspnée laryngée.**

Position demi-assise
Pose d'une voie veineuse et injection de méthylprednisolone (2 mg/kg)
Mise en place d'un saturomètre
Oxygénothérapie au masque
Aérosolthérapie avec méthylprednisolone (20 mg) et adrénaline (1 mg)

langue peut décompenser l'état respiratoire en augmentant le retour veineux (compression des veines linguales profondes) ;

• l'examen cervical évalue l'état des téguments à la recherche de cicatrice de trachéotomie, de chirurgie partielle laryngée, d'évidement ganglionnaire, de radiodermite, d'ulcération, de télangiectasies, voire de blindage post-radiothérapie ;

• un examen neurologique complet est réalisé ;

• les examens complémentaires, adaptés à l'interrogatoire et aux données de la laryngoscopie, sont pratiqués. Ils se divisent en deux grandes familles :

— les examens d'imagerie (TDM et IRM), qui complètent les données cliniques et recherchent une cause ;

— les examens endoscopiques (microlaryngoscopie, trachéobronchoscopie et fibroscopie) permettent de réaliser d'éventuelles biopsies et/ou gestes thérapeutiques pour améliorer l'état clinique, comme une résection au laser CO_2 et la mise en place d'une prothèse de calibrage.

DIAGNOSTIC (Tableau 16-III)

TUMEURS LARYNGÉES

Les tumeurs laryngées sont à l'origine de dyspnées laryngées d'apparition progressive en rapport avec trois facteurs : le volume tumoral, l'œdème périlésionnel et l'immobilité laryngée induite.

Les *tumeurs bénignes* ne se révèlent que rarement par une dyspnée laryngée, à l'exception de certaines d'entre elles comme la papillomatose, le chondrome, le granulome laryngé et le neurofibrome ;

En cas de *tumeur maligne*, le plus souvent à point de départ trans- ou sous-glottique), la corticothérapie et la désobstruction laryngée au laser CO_2 permettent, en général, d'améliorer le tableau respiratoire et

Tableau 16-III **Principales causes des dyspnées laryngées de l'adulte.**

Cancer oro-pharyngo-laryngé (tumeur, paralysie et œdème post-radiothérapie)
Infection (épiglottite, laryngite sous-glottique)
Allergie (œdème de Quincke)
Immobilité laryngée bilatérale
Traumatisme, corps étranger
Malformation et sténose laryngotrachéale
Post-intubation, dilatation de sténose laryngotrachéale ou décanulation

d'éviter la trachéotomie (qui favorise classiquement la dissémination ganglionnaire récurrentielle). Ces gestes permettent également de donner le temps de réaliser le bilan d'extension et de décider, en réunion de concertation multidisciplinaire, de la stratégie thérapeutique.

IMMOBILITÉS LARYNGÉES

Les immobilités laryngées bilatérales sont génératrices de dyspnée laryngée dès lors que le larynx se bloque en adduction. L'immobilité peut être d'origine :

- *neurologique*, soit par atteinte des noyaux centraux (syndrome de Gerhardt, syndrome de Guillain-Barré, pathologie dégénérative), soit par atteinte périphérique nerveuse (thyroïdectomie totale, cancer œsophagien, thyroïdien, trachéal) ;
- *articulaire*, par atteinte bilatérale des articulations crico-aryténoïdiennes (arthrite ou ankylose), dont l'étiologie peut être traumatique (post-intubation, traumatisme externe laryngé), post-radiothérapie, voire médicale (polyarthrite rhumatoïde).

STÉNOSES LARYNGÉES

Les sténoses laryngées ou laryngotrachéales sont d'origine cicatricielle secondaire à :

- un traumatisme laryngé externe : plaie par arme blanche ou balistique, traumatisme de la voie publique, accident de travail ;
- un traumatisme laryngé interne : post-intubation, chirurgie partielle laryngée ou ingestion de toxique (*voir* Chapitre 46).

Tout traumatisme laryngé externe nécessite un examen spécialisé, même s'il est apparemment bénin, pour dépister une fracture du larynx (emphysème sous-cutané), nécessitant une réparation et une contention sous couvert d'une trachéotomie. En cas d'hématome ou d'œdème laryngé, il convient d'instaurer une surveillance en milieu hospitalier pendant 48 heures sous antibiotiques et corticothérapie.

ÉTIOLOGIE INFLAMMATOIRE

Les causes inflammatoires regroupent :

- l'œdème post-radique, plus ou moins à distance de l'épisode thérapeutique : il réagit en général bien à la corticothérapie ;
- l'œdème allergique laryngé, qui survient le plus souvent après une ingestion alimentaire ou de drogues variées, ou une injection locale anesthésique ou une piqûre d'insecte. Le tableau est souvent celui d'un

œdème de Quincke pharyngolaryngé et facial. Il nécessite l'injection de corticoïdes et d'antihistaminiques en urgence et parfois une intubation ;

• l'épiglottite aiguë, le plus souvent due à une infection à *Hæmophilus influenzæ*. Le traitement associe antibiothérapie et corticothérapie. Une intubation est quelquefois nécessaire pendant les premières heures.

CORPS ÉTRANGERS

Les corps étrangers du larynx sont exceptionnels, volontiers alimentaires. Seul le corps étranger enclavé dans le larynx peut provoquer une dyspnée grave, voire une asphyxie mortelle. Signalons que la manœuvre de Heimlich (pression brutale au niveau de l'épigastre exercée de bas en haut, en étant placé en arrière du sujet debout) n'a jamais fait la preuve scientifique de son utilité. Elle doit être évitée car, outre le risque de fractures du grill costal, elle est pourvoyeuse d'inhalation de liquide gastrique, aggravant le tableau respiratoire.

TRAITEMENT

La question qui se pose devant toute dyspnée laryngée de l'adulte est celle du choix de la meilleure méthode à utiliser pour maintenir l'oxygénation.

En l'*absence de signes de gravité* (*voir* Tableau 16-I), et ce, d'autant que la co-morbidité est faible, que le malade est pris en charge tôt dans la journée et que les médecins réanimateurs, anesthésistes et oto-rhino-laryngologistes sont disponibles, la prise en charge débute par une oxygénothérapie au masque associée au traitement médical. Une telle décision, prise au mieux de façon collégiale, impose une surveillance régulière en *service de soins intensifs* afin d'éviter à avoir à prendre une décision d'intubation ou de trachéotomie en urgence au décours de la garde au lit du malade en service non spécialisé.

En *présence de signes de gravité*, les modalités de ventilation (intubation ou trachéotomie) sont fonction de l'étiologie de la dyspnée (tumeur obstructive), des données anatomiques (trismus, macroglossie, blindage cervical, rachis cervical bloqué) et de l'état d'urgence. En cas d'impossibilité ou de difficultés manifestes à l'intubation orotrachéale et si la ventilation par masque facial ou dispositif laryngé est impossible (trismus, tumeur obstructive), trois options existent :

• la trachéotomie sous anesthésie locale ;

• l'intubation vigile sous nasofibroscope ;

• la ponction de la membrane cricothyroïdienne. Solution de sauvetage, précédant la trachéotomie, elle est réalisée avec un cathéter de gros diamètre monté sur une seringue remplie de quelques centimètres cubes de sérum physiologique. Elle s'effectue au niveau de la membrane cricothyroïdienne sur la ligne médiane, en orientant l'aiguille vers le bas avec un angle de 30 à 45° et en aspirant légèrement une fois la peau franchie. La position intralaryngé du cathéter est confirmée par l'apparition de bulles d'air au niveau de la seringue.

Au long cours, le traitement passe par celui de la cause de la dyspnée laryngée.

Chapitre 17

Une obstruction des voies aériennes supérieures de l'enfant

Ce chapitre traite exclusivement des obstructions des obstacles des voies aériennes supérieures de l'enfant en dehors de certains obstacles laryngotrachéaux comme les sténoses laryngotrachéales. Les obstacles plus bas situés sont en effet du domaine de la pneumologie et de la chirurgie thoracique, à l'exception des corps étrangers trachéobronchiques qui sont l'objet du chapitre 89.

POUR COMPRENDRE

Par définition, les voies aériennes supérieures vont des cavités nasales jusqu'au larynx inclus. Certains obstacles pharyngolaryngés peuvent être dynamiques. Contrairement aux obstacles morphologiques, ils ne sont pas fixes et rigides, mais s'aggravent à l'inspiration. Ils peuvent fluctuer d'un jour à l'autre ou en fonction du moment dans la journée ; ce point doit amener à beaucoup de prudence dans l'évaluation de leur sévérité, réalisée sur la seule base d'un examen fait à un instant unique. Ils s'aggravent notamment souvent durant le sommeil, ce qui justifie les endoscopies sous anesthésie générale et ventilation spontanée, même si cette situation ne reproduit pas le sommeil physiologique, ainsi que la réalisation de polysomnographies pour détecter des troubles respiratoires obstructifs du sommeil. Il peut s'agir d'obstacles aigus ou chroniques. Ces derniers peuvent souvent se majorer et entraîner une décompensation respiratoire à l'occasion d'une infection virale banale des voies aériennes ou d'un traumatisme iatrogène (intubation, endoscopie).

Les facteurs aggravants des obstacles chroniques sont tous les facteurs susceptibles d'entraîner une majoration de l'obstacle par inflammation muqueuse. Citons en particulier :

• les infections ORL virales, fréquentes entre les âges de 6 mois et 4 ans (*voir* Chapitre 85) ;

• le reflux gastro-œsophagien (RGO), très fréquent avant l'âge de 1 an, mais qui peut aussi persister au-delà de cet âge. Il est particulièrement souvent associé à certains obstacles : rhinite néonatale, laryngomalacie (80 p. 100 des cas), sténose laryngée acquise. Sa recherche et son traitement doivent être systématiques ;

• l'allergie, surtout impliquée dans les rhinites chroniques du grand enfant et de l'adolescent ;

• les pathologies sévères chroniques à risque infectieux (déficits immunitaires humoraux congénitaux, dyskinésies ciliaires, mucoviscidose) qui, bien que responsables d'une inflammation muqueuse chronique, sont peu pourvoyeuses de dyspnées obstructives en dehors du cas particulier des obstructions nasales bilatérales survenant en très bas âge au cours de la mucoviscidose (*voir* Chapitre 64).

Citons enfin comme facteurs aggravants quelques pathologies rares au cours desquelles la muqueuse respiratoire peut être épaissie (mucopolysaccharidoses) ou se détacher (épidermolyses bulleuses).

PRISE EN CHARGE EN URGENCE

REGARDER ET ÉCOUTER L'ENFANT POUR LOCALISER L'OBSTACLE

Bradypnée

La présence d'un obstacle le long des voies aériennes se traduit par un ralentissement du rythme respiratoire ou bradypnée. Le fait que l'obstacle soit extrathoracique (des cavités nasales jusqu'à la trachée cervicale) entraîne des *symptômes inspiratoires* : inspiration prolongée, bruits (ronflements, stridor) et tirages inspiratoires. Attention cependant ! un obstacle très serré, même laryngé, peut entraîner une dyspnée aux deux temps.

Tirage

Le tirage est toujours sous-jacent à l'obstacle. Ainsi un tirage de la région sous-mandibulaire signe-t-il un obstacle nasal ou rhino-

pharyngé chez un nourrisson bradypnéique. Rappelons que le tirage est une rétraction cutanée inspiratoire dans les zones sous-mandibulaire, sus-claviculaire, sus-sternale, intercostales ou sous-xyphoïdienne. Son mécanisme est classique : pour lutter contre l'obstacle, l'inspiration se prolonge et le thorax se distend, entraînant une majoration de la pression négative inspiratoire. Cette dépression attire la peau vers l'intérieur. Dans les polypnées superficielles (par exemple, pneumopathie infectieuse, insuffisance cardiaque), un tirage peut également exister en dehors de tout obstacle.

Bruits inspiratoires

Les bruits inspiratoires sont produits par l'écoulement turbulent de l'air au contact de voies aériennes rétrécies :

- le *ronflement* signe un obstacle nasal, rhinopharyngé ou vélaire ;
- le *stridor* signe un obstacle laryngé ou trachéal. Son timbre peut orienter plus précisément vers l'obstacle. Un stridor aigu, musical, polyphonique, évoque une laryngomalacie. Plus rauque ou métallique, il oriente vers un obstacle sous-glottique ou trachéal (laryngite sous-glottique, sténose).

Une bonne description des bruits respiratoires avec séquences enregistrées est disponible dans un article intitulé « Auscultation pulmonaire » rédigé par Abraham Bohadana et Jean-Louis Racineux sous l'égide du Collège des enseignants de pneumologie et disponible sur internet (www.splf.org/s/IMG/doc/Auscultation_pulmonaire_2.doc).

Autres symptômes

- La *dysphonie* reflète un obstacle laryngé.
- La *toux* reflète un obstacle laryngotrachéal.
- La triade « *voix de patate chaude* » (dite aussi voix oropharyngée), dysphagie et rétention salivaire oriente vers des obstacles du carrefour pharyngolaryngé (oropharynx, hypopharynx, vestibule laryngé). C'est par exemple le cas dans l'épiglottite, les abcès rétropharyngés, le corps étranger pharyngé ou vestibulaire laryngé. Ces obstacles sont sévères et nécessitent une prise en charge urgente. Ainsi la plupart des corps étrangers mortels sont-ils ceux coincés dans le vestibule laryngé (petites saucisses). L'enfant se met souvent spontanément en position assise. Il ne faut pas chercher à l'allonger ou très brièvement pour ne pas décompenser son état respiratoire.

APPRÉCIER LA SÉVÉRITÉ DE L'ÉTAT RESPIRATOIRE ET CIRCULATOIRE

Les critères de sévérité clinique des obstacles aigus sont résumés dans le tableau 17-I. Les scores cliniques sont inutiles. En dehors de la détection de signes de décompensation aiguë cités dans le tableau 17-I, les principaux éléments de surveillance dans les obstacles chroniques sont la recherche :

• de difficultés alimentaires (prise de biberon très longue, entrecoupée de pauses) et d'une cassure de la courbe de poids durant les premiers mois de vie. Cette cassure résulte de la conjonction :

— d'une dépense énergétique majeure au cours de l'allaitement : au cours des 30 premières secondes, le nourrisson est en apnée durant environ 50 p. 100 du temps ;

— de la croissance pondérale rapide dans cette tranche d'âge ;

• de troubles de l'hématose (PO_2, PCO_2) ;

• d'un syndrome d'apnées du sommeil par des polysomnographies (*voir* Chapitre 70) ;

• d'une altération des épreuves fonctionnelles respiratoires (courbe débit/volume) chez le grand enfant et l'adolescent.

RÉALISER EN URGENCE QUELQUES EXAMENS CLINIQUES ET COMPLÉMENTAIRES À ORIENTATION ÉTIOLOGIQUE

Les points importants sont :

• l'*interrogatoire* : il est fondamental dans l'orientation étiologique par la notion d'âge (Tableau 17-II) et les antécédents ;

Tableau 17-I **Signes de sévérité d'un obstacle aigu des voies aériennes.**

Dyspnée croissante, évoluant depuis plusieurs heures, ne répondant pas au traitement
Polypnée superficielle : l'enfant s'épuise, ne lutte plus contre l'obstacle, et sa bradypnée avec tirage se transforme en polypnée superficielle
Pauses respiratoires
Sueurs (signe d'hypercapnie)
Pâleur, cyanose
Anomalies de la conscience
Altérations du pouls ou de la tension artérielle
Position assise, rétention salivaire, voix de « patate chaude », dysphagie associées à la dyspnée (obstacle du carrefour pharyngolaryngé)
Désaturation en oxygène, hypercapnie (moins couramment mesurée que la saturation en urgence)

Tableau 17-II **Âges de révélation des principales causes d'obstacle des voies aériennes.**

Tranche d'âge	Groupes de pathologies	Pathologies[1]
Premier mois de vie	Obstructions nasales bilatérales	Malformations nasales, dont atrésie choanale et sténose des orifices piriformes ; rhinite néonatale
	Troubles fonctionnels du carrefour pharyngo-laryngo-laryngé	Laryngomalacie Incompétence du carrefour pharyngolaryngé Syndrome de Pierre-Robin Dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral Paralysie laryngée
	Malformations laryngotrachéales	Palmure glottique, atrésie laryngée, hypoplasie trachéale (également appelée « trachée de poulet »), diastème laryngotrachéal
	Kystes pharyngolaryngés (vallécule, bande ventriculaire)	
	Masses cervicales congénitales géantes[2]	Tératomes, lymphangiomes kystiques (*voir* Chapitre 68)
De 1 à 6 mois	Hémangiomes sous-glottiques	
De 7 mois à 7-8 ans	Hypertrophie adénoïdo-amygdalienne	Augmentation brusque de volume sur angine ou au cours d'une mononucléose infectieuse Beaucoup plus rarement, lymphome
	Laryngites	Laryngite sous-glottique Épiglottite Laryngite striduleuse ou spasmodique Laryngite diphtérique ou croup (*voir* Chapitre 87)

Tableau 17-II (*suite*)

Tranche d'âge	Groupes de pathologies	Pathologies[1]
De 7 mois à 7-8 ans	Abcès rétropharyngés	
À n'importe quel âge	Sténoses laryngées acquises (surtout post-intubation)	
	Corps étrangers des voies aériennes	*Voir* Chapitre 89

(1) Les différentes causes citées dans ce tableau sont reprises dans les chapitres consacrés aux obstacles nasaux et pharyngolaryngés de l'enfant.
(2) Les masses cervicales congénitales sont habituellement diagnostiquées par imagerie in utero. Elles nécessitent une prise en charge néonatale immédiate pour contrôle des voies aériennes (*voir* Chapitre 68).

• la *mesure de la température corporelle* : une fièvre est présente dans les laryngites, les abcès rétropharyngés, les obstacles amygdaliens sur angine ou mononucléose infectieuse ;

• l'*examen oropharyngé à l'abaisse-langue* : en présence de symptômes d'obstruction du carrefour pharyngolaryngé (voix oropharyngée, dysphagie, rétention salivaire, position assise), l'examen oropharyngé à l'abaisse-langue doit être très prudent et rapide, car il risque de décompenser l'état respiratoire ;

• l'*examen nasal et pharyngolaryngé au fibroscope souple*, sans franchir le plan glottique (Figure 17-1). En cas de dyspnée, des conditions de sécurité rigoureuses doivent être respectées (Encadré) :

— effectuer le geste en milieu hospitalier ;

— en présence d'un médecin et d'une infirmière ;

— mettre en place une voie veineuse (dans l'éventualité d'un collapsus induit par l'hypoxie) ;

— avoir le matériel de sécurité à proximité : source d'oxygénothérapie ; chariot d'urgence régulièrement vérifié avec des canules oropharyngées (de type Guedel), un masque et un ballon pour une ventilation d'urgence, des lames de laryngoscopie directe, une pince de Magill (utilisée pour pousser une sonde d'intubation à travers le larynx) et des sondes d'intubation de différentes tailles ;

— avoir un service de soins intensifs proche et facile à joindre par téléphone ;

• en fonction de la tolérance et de la stabilité de la dyspnée ainsi que de la rapidité d'accès à ces examens, une *radiographie de thorax*, une *TDM cervicothoracique* ou une *échographie cervicale* peuvent être prescrites en urgence en complément des examens précédents.

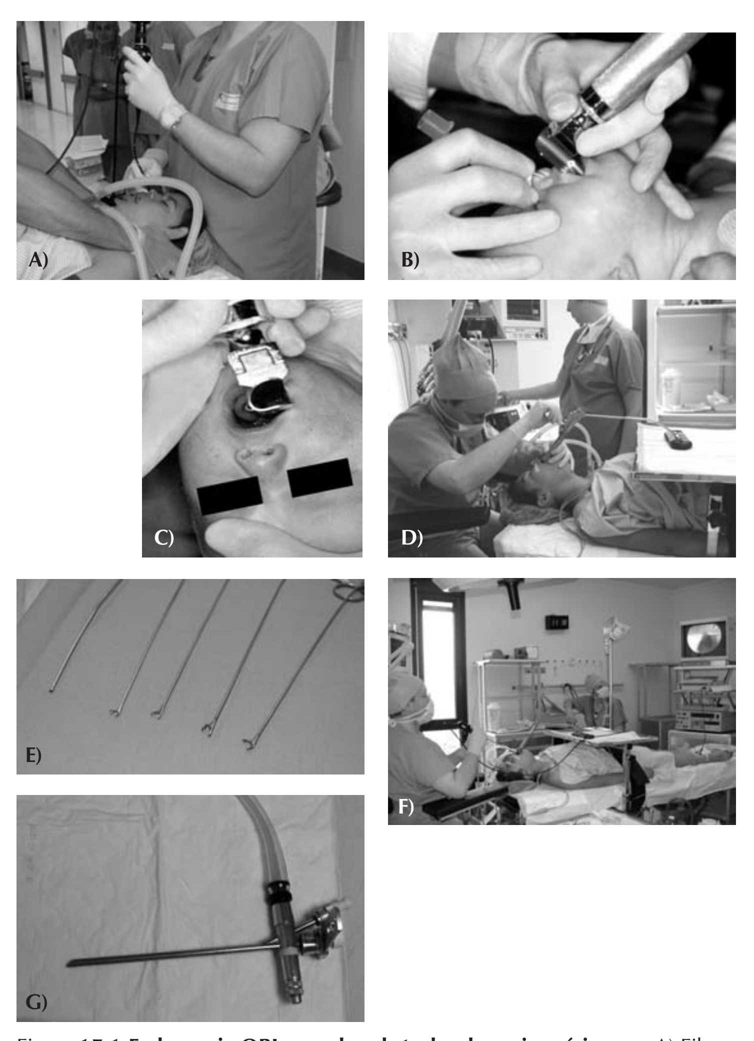


Figure 17-1 **Endoscopie ORL pour les obstacles des voies aériennes.** A) Fibroscopie souple nasale et pharyngolaryngée : elle se fait, si possible, à l'aide d'un petit fibroscope adapté à la taille de l'enfant. Avant l'apparition des premières dents, l'examen pharyngolaryngé peut se faire en introduisant le fibroscope par la bouche, ce qui est moins douloureux. Les voies aériennes sont examinées depuis les cavités nasales jusqu'au larynx, avec la recherche systématique d'anomalies morphologiques et dynamiques. B-G) Endoscopie ORL au bloc opératoire : elle peut débuter par une fibroscopie dynamique nasale

PRENDRE CERTAINES MESURES THÉRAPEUTIQUES URGENTES EN CAS DE DYSPNÉE AIGUË

Ces mesures dépendent du résultat de l'évaluation rapide décrite au paragraphe précédent. Il faut mettre en place :

• une voie veineuse ;

• une surveillance régulière clinique (pouls, tension, conscience, état respiratoire), un monitoring cardiaque (scope) et une oxymétrie de pouls ;

• une oxygénothérapie par lunettes nasales ou au masque, en adaptant le débit pour maintenir la saturation au-dessus de 90 p. 100. Presque tous les enfants présentant une dyspnée par obstacle des voies aériennes supérieures peuvent être ventilés au masque avec ballon. La modalité ventilatoire habituelle est la CPAP (pression positive continue), mais il en existe d'autres (BPAP). Elle peut être utilisée pour les

Tableau 17-III **Taille des bronchoscopes à utiliser en fonction du poids de l'enfant.**

Poids de l'enfant (kg)	Numéro du bronchoscope (Storz®)
< 3	2,5
3 à 6	3
6 à 15	3,5
15 à 20	4
20 à 25	5

◀ (*suite*)
et pharyngolaryngée, avec une éventuelle anesthésie générale et ventilation spontanée permettant parfois de démasquer certains troubles dynamiques, notamment dans le cadre d'incompétences du carrefour pharyngolaryngé. Le larynx est exposé en laryngoscopie directe (B et C). Les lames de laryngoscope droites (Oxford, Miller) sont souvent utilisées chez l'enfant. Pour bien visualiser le larynx, il est souvent utile d'appuyer sur la peau prélaryngée à l'aide de l'auriculaire de la même main que celle qui tient le laryngoscope. Habituellement, l'extrémité de la lame est placée dans la vallécule (on dit qu'on ne « charge » pas l'épiglotte). La laryngoscopie en suspension (D) permet de libérer les deux mains pour effectuer différents gestes sur le larynx ou la trachée à l'aide de micro-instruments (E) ou du laser. La visualisation des voies aériennes se fait alors sous microscope binoculaire ou à l'aide d'une optique rigide (F). La sous-glotte, la trachée et les bronches souches peuvent être visualisées au bronchoscope rigide (G) en choisissant la taille adaptée (*voir* Tableau 17-III). La ventilation du patient se fait par un canal latéral. Des aspirations, des micropinces ou une fibre laser souple peuvent être introduites dans sa lumière. (Photographies du service ORL, hôpital Robert-Debré, Paris.)

Analgésie et fibroscopie ORL vigile

L'anesthésie locale à la *lidocaïne en spray nasal* à 5 p. 100 (Xylocaïne® 5 p. 100 spray) est efficace en moins de 1 minute. Elle n'a pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) avant l'âge de 6 ans, essentiellement du fait de risques convulsifs. Elle est couramment utilisée avant cet âge, notamment par les ORL et les anesthésistes, mais en respectant certaines conditions de sécurité. Elle doit être réalisée dans un établissement de soins doté des moyens en matériel et en personnel adaptés à la gestion rapide d'une crise convulsive ou d'un choc. Avant 1 an, même en centre spécialisé, ces sprays sont déconseillés en raison du risque de troubles de la déglutition fastidieux et impressionnants pour les parents durant plusieurs heures. Après 4-5 ans, on peut aussi utiliser une anesthésie locale à l'aide de mèches nasales imbibées de Xylocaïne® à la naphazoline. Ce produit n'a pas non plus l'AMM avant 6 ans, et les mêmes précautions d'usage que pour la lidocaïne en spray à 5 p. 100 sont nécessaires.

L'utilisation d'un masque perforé permettant le passage du fibroscope tout en faisant inhaler à l'enfant du *MEOPA* (mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote) est également possible. Le MEOPA est dépourvu d'effet hypotenseur et dépresseur respiratoire. De fait, il ne nécessite pas la présence d'un médecin anesthésiste et peut être utilisé par tout médecin ou infirmier formé à cette technique. L'effet du MEOPA débute après 3 à 5 minutes d'inhalation continue. L'efficacité est de 50 à 70 p. 100 avant 7 ans et de 70 à 80 p. 100 après cet âge. Les contre-indications du MEOPA sont liées à la forte diffusion du produit dans les organes creux et à l'augmentation de la pression intracrânienne qu'il entraîne : hypertension intracrânienne, pneumothorax, bulles d'emphysème, embolies gazeuses, accidents de plongée, distensions gazeuses abdominales, fractures des os de la face. Une autre contre-indication est l'existence de troubles de la conscience du fait de la difficulté de distinguer la part du MEOPA et celle de la pathologie sous-jacente dans l'évolution de l'état de vigilance du patient.

obstacles dynamiques ou mixtes morphologiques et dynamiques (laryngomalacie, paralysie laryngée, syndrome de Pierre-Robin, hypertrophie amygdalienne majeure au cours d'une mononucléose infectieuse) ;

• un court-circuitage transitoire de l'obstacle en attendant une amélioration spontanée ou un traitement curatif :

— obstacle nasal ou pharyngé : canule oropharyngée (Guedel) ou intubation nasopharyngée (une sonde d'intubation est passée par le nez

et son extrémité distale est positionnée dans le pharynx en aval de l'obstacle) : ces dispositifs ne sont guère tolérés au-delà de quelques semaines ;

— quel que soit le niveau de l'obstacle : intubation endotrachéale avec petite sonde (Tableau 17-IV) ou trachéotomie (*voir* Chapitre 71) ;

• un traitements de l'inflammation ou de l'infection muqueuse : corticoïdes par voie générale ou locale (pulvérisations nasales, aérosols), traitement anti-RGO, antibiotiques. En dehors du cisapride (Prépulsid®), dont la prescription est devenue complexe du fait de risques de troubles de la conduction cardiaque (allongement du segment QT) (prescription hospitalière, de deuxième intention, après ECG), seuls les médicaments anti-acides, en particulier les inhibiteurs de la pompe à protons (oméprazole, ésoméprazole, lansoprazole), ont fait la preuve de leur efficacité dans le traitement des manifestations pédiatriques du reflux ;

• la ponction/aspiration d'une collection liquidienne : kyste, abcès ;

• la suppression de l'obstruction : amygdalectomie.

Quel que soit l'âge, les efforts mécaniques ventilatoires visant à maintenir une ventilation efficace malgré le rétrécissement des voies aériennes peuvent induire un pneumothorax, qu'il faut savoir rechercher (auscultation, radiographie de thorax si l'état clinique le permet) et traiter en cas de persistance d'une gêne ventilatoire après la levée de l'obstacle.

Tableau 17-IV **Taille des sondes d'intubation en fonction du poids et de l'âge (en l'absence de sténose laryngotrachéale).**

Âge	**Poids**	**Diamètre interne**
Nouveau-né	< 1,5 kg	2
Nouveau-né	< 3,5	2,5
Nouveau-né	3,-4,5	3
Nouveau-né	4,5-6	3,5
Nouveau-né	6-10	4
1 an	10-12	4
2 ans	12,5-15	4,5
3 ans	15-17,5	5
5 ans	17,5-20	5,5
6 ans	20-22,5	6
7 ans	22,5-25	6,5
8 ans et plus	25 et plus	7

POURSUIVRE LA PRISE EN CHARGE

Une fois l'état du patient stabilisé, ou directement en l'absence de dyspnée mal tolérée :

- d'autres examens peuvent être prescrits : endoscopie complète des voies aériennes sous anesthésie générale (*voir* Figure 17-1), imagerie (TDM ou IRM cervicothoraciques), bilan biologique infectieux, sérologies virales ;
- le traitement étiopathogénique peut être planifié.

Chapitre 18

Une otalgie

L'otalgie correspond à une douleur que le patient situe au niveau de son oreille. Les caractéristiques ce symptôme sont extrêmement variables. Décrite comme une sensation de piqûre, de brûlure ou de tension interne, elle peut être intermittente, continue ou pulsatile. Son intensité va de la simple gêne jusqu'à être insupportable et insomniante. Ce symptôme doit être distingué des sensations de plénitude, des surdités avec audition douloureuse et de l'odynophagie (gêne douloureuse lors de la déglutition).

Les otalgies peuvent être d'origine auriculaire ou extra-auriculaire. Cette variabilité découle de deux points :

- la diversité de l'innervation sensitive de l'oreille : nerf auriculo-temporal, plexus cervical superficiel, nerf facial ;
- l'existence, au niveau du ganglion de Wrisberg, au niveau de la base du crâne, d'anastomoses entre les nerfs sus-cités et plusieurs autres nerfs : le nerf pneumogastrique, le système sympathique cervical, le plexus péricarotidiens, le nerf glossopharyngien. Ces nerfs participent à l'innervation sensitive des muqueuses du pharynx et du larynx. Ce sont ces anastomoses qui expliquent le terme d'otalgie « réflexe » utilisé lorsque l'examen auriculaire est sans anomalie : l'otalgie est en rapport avec une pathologie non auriculaire.

STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE

La multiplicité des causes responsables d'otalgie impose de réaliser, devant ce symptôme, un examen clinique méthodique et soigneux.

L'*interrogatoire* précise le type et le siège de la douleur. Il recherche un « zone gâchette » dont la stimulation (manuelle ou lors de la déglutition) déclenche la douleur, un facteur déclenchant. Il précise les antécédents (neurologique, ORL, rhumatologique, cardiologique) et le mode de vie (tabac, alcool, problèmes dentaires).

Avec la participation d'Alfred Werner.

L'*examen clinique* débute par l'examen auriculaire. Outre l'otoscopie réalisée sous microscope binoculaire, il comprend une analyse de l'audition aux diapasons et la palpation des articulations temporomandibulaires. Il est complété par l'examen de la cavité buccale, des cavités nasales, du rhinopharynx, de l'oropharynx et de l'hypopharynx, au mieux effectué en nasofibroscopie. Il se termine par l'examen des glandes parotides et thyroïde, l'analyse des paires crâniennes, la palpation du rachis cervical et des aires ganglionnaires cervicales.

Au terme de cet examen, trois grandes familles d'otalgie peuvent être individualisées : les otalgies auriculaires, les otalgies par névralgie et les otalgie réflexes.

ÉTIOLOGIE

OTALGIES « AURICULAIRES »

Le diagnostic des causes d'origine auriculaire est facilement posé lors de l'examen clinique : examen du pavillon, du méat acoustique externe, examen du tympan.

Au niveau du *pavillon*, les principales causes sont :

• l'othématome secondaire à un traumatisme de sport (rugby, judo, boxe, lutte…) ;

• la périchondrite qui fait suite à un othématome ou un geste chirurgical ;

• le zona par atteinte du ganglion géniculé : la douleur est décrite comme une brûlure. Il existe des vésicules au niveau de la conque. Une paralysie faciale peut être présente ;

• le carcinome spinocellulaire ;

• le nodule de l'anthélix.

Au niveau du *méat auditif externe*, les principales causes sont :

• l'otite externe, très fréquente, secondaire à une lésion de grattage ou à un bain en piscine avec une douleur vive exacerbée par la traction du pavillon. L'examen otoscopique note un conduit rétréci douloureux avec sécrétions purulentes ;

• l'otite externe nécrosante du diabétique ou du sujet âgé, dont la gravité tient à la possible extension pétreuse ;

• le furoncle par folliculite à staphylocoque doré ;

• les mycoses dont le diagnostic est fait par l'examen microbactériologique ;

• les tumeurs malignes, rares, mais dont la possibilité impose la réalisation d'une biopsie avec examen anatomopathologique devant toute tumeur, quelle qu'en soit la taille ;

• les traumatismes locaux, au premier rang desquels intervient la plaie du conduit par coton-tige.

Au niveau de l'*oreille moyenne*, les principales étiologies sont :

• l'otite moyenne aiguë qui est la plus fréquente de toutes les causes des otalgies ;

• la myringite bulleuse virale ou bactérienne ;

• la perforation aiguë du tympan par *blast*, traumatisme direct ou barotraumatisme ;

• les tumeurs malignes.

OTALGIES « RÉFLEXES »

Lorsque l'examen auriculaire ne met pas en évidence de lésion expliquant l'otalgie, on parle d'otalgie « réflexe ». Leur diagnostic est fortement orienté par le contexte clinique.

On évoque ainsi :

• le syndrome d'algodystrophie temporomandibulaire (SADAM), dû à un dysfonctionnement de l'articulé dentaire favorisé par le bruxisme et le stress avec une otalgie maximale au réveil ;

• les fractures mandibulaires, en particulier les fractures condyliennes qui peuvent passer inaperçues lors du traumatisme initial et se révéler à distance par une douleur associée à des troubles de l'articulé dentaire ;

• les tumeurs malignes à point de départ ORL : le diagnostic est généralement aisé lorsque la tumeur est de taille conséquente ou qu'il existe une adénopathie cervicale. Il peut être plus difficile si :

— la tumeur est de petite taille ou difficile à visualiser lors de l'examen clinique : face laryngée de l'épiglotte, partie cartilagineuse du sinus piriforme, rétrocricoïde, base de langue, amygdale ;

— le point de départ tumoral est situé au niveau d'une zone ou d'un espace profond : lobe profond de la parotide, espace parapharyngé, fosse infratemporale, base du crâne ;

• les lésion gingivales et dentaires non cancéreuses : les glossites, la dent de sagesse, les caries, les abcès dentaires, l'aphtose ;

• les infections des voies aérodigestives supérieures : pharyngites, angines, phlegmon péri-amygdalien, épiglottite ou sialite ;

• le reflux gastro-œsophagien dans lequel l'otalgie est unilatérale, matinale du côté sur lequel le patient dort ;

• l'arthrose cervicale : la douleur siège souvent en arrière de l'oreille ;

• le syndrome d'Eagle : la douleur est déclenchée par la palpation du ligament stylohyoïdien ;

• l’ulcération rétrocricoïdienne secondaire au port prolongé d’une sonde nasogastrique : il existe au début un simple œdème épilaryngé ou hypopharyngé, avant le survenue d’une immobilité laryngée ispsilatérale par ankylose crico-aryténoïdienne ;

• les thyroïdites : le déclenchement de la douleur par la palpation cervicale antérieure et l’élévation des anticorps antithyroïdiens font le diagnostic ;

• les causes cardiovasculaires (dissection carotidienne ou aortique, infarctus du myocarde), qui peuvent se révéler par une simple otalgie fréquemment associée à une douleur à l’angle de la mandibule.

OTALGIES PAR NÉVRALGIES

Outre les névralgies post-opératoires après amygdalectomie, extraction d’une dent de sagesse, chirurgie pharyngolaryngée, il s’agit essentiellement de :

• la névralgie du nerf IX (glossopharyngien), déclenchée par la déglutition ;

• la névralgie d’Arnold (C2) qui survient lors de certains mouvements de la tête avec une douleur déclenchée par la palpation du rachis cervical ;

• la névralgie auriculotemporale qui survient lors de la mastication.

CONCLUSION

En présence d’une otalgie, les examens complémentaires n’ont que peu de valeur diagnostique. Prescrits en fonction des données de l’examen clinique, ils ne font, dans la quasi-totalité des cas, que confirmer le diagnostic évoqué lors de l’examen clinique.

Cependant, lorsque l’examen clinique ne permet pas de poser le diagnostic ou que ce symptôme persiste ou récidive, il ne faut pas hésiter à réaliser un bilan d’imagerie ou un bilan endoscopique sous anesthésie générale. Cette attitude permet de ne pas passer à côté d’une lésion tumorale maligne profonde (base du crâne, cavum, parotide) ou localisée dans une zone difficile à visualiser lors de l’examen clinique (hypopharynx).

La recherche d’un cancer ORL des voies aérodigestives supérieures doit obnubiler l’interne, mais il convient aussi de ne pas omettre de penser à un problème thyroïdien, pulmonaire, cardiaque, rhumatologique ou œsophagien devant une otalgie pour laquelle l’examen clinique ne met pas en évidence d’étiologie.

Chapitre 19

Une tuméfaction (masse) cervicale chez l'adulte

Le diagnostic de tuméfaction (masse) cervicale ne pose, en règle générale, guère de difficultés lors de l'examen clinique. Le diagnostic étiologique peut être beaucoup plus difficile à poser en raison de la multiplicité des pathologies qui se révèlent, chez l'adulte, sous la forme d'une tuméfaction au niveau du cou. La clef du diagnostic correct est à l'analyse rigoureuse des données tirées d'un interrogatoire méticuleux et d'un examen clinique complet au terme duquel les examens complémentaires adaptés seront prescrits.

BASES ANATOMIQUES [1]

Le diagnostic d'une tuméfaction cervicale passe par une connaissance des divers éléments anatomiques du cou et des diverses classifications utilisées pour décrire son anatomie.

APONÉVROSES CERVICALES

Les aponévroses cervicales (superficielle, moyenne, profonde et vasculaires) déterminent diverse loges ou régions : sous-mandibulaire, sous-mentale, cervicale médiane, sterno-cléido-mastoïdienne, supraclaviculaire, nuchale, thyroïdienne et parotidienne (qui appartient aussi en partie à la face).

TRIANGLES CERVICAUX

Le bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoidien et les lymphatiques et relais ganglionnaires du cou distinguent deux triangles :

• le *triangle antérieur* à base supérieure est délimité par le bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, la clavicule et la ligne

médiane. Il comprend les lymphatiques et les relais sous-maxillaires, sous-mentaux, pré- et latéro-laryngo-trachéaux ainsi que la glande thyroïde ;

• le *triangle postérieur* (dit de Rouvière) à base inférieure s'étend, en arrière du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, de la pointe de la mastoïde à la clavicule. Il comprend les lymphatiques jugulo-carotidiens, spinaux, cervicaux transverses et sus-claviculaires ainsi que de nombreux nerfs, les éléments vasculaires jugulocarotidiens et deux prolongements de la glande parotide.

LYMPHATIQUES DU COU

Les lymphatiques et relais ganglionnaires du cou, autrefois dénommés en fonction d'éléments anatomiques (sous-digastrique, sus- et rétrospinaux, sus- et sous-omohyoïdiens) et d'éponymes (ganglions de Troisier, de Rouvière ou de Kuttner) sont maintenant classés (classification internationale) en six zones (de I à VI) fondées sur des repères anatomiques (os hyoïde, cartilage cricoïde) afin de faciliter les corrélations entre les données cliniques et l'analyse radiologique, facilitant la communication entres les spécialistes [1].

Deux relais ganglionnaires ont une importance primordiale :

• le premier se situe en zone II. C'est le ganglion sous-digastrique localisé immédiatement sous le ventre postérieur du muscle digastrique et situé en arrière et au-dessous de l'angle de la mandibule. Anciennement dénommé ganglion de Kuttner, il draine tous les lymphatiques cervicofaciaux. À ce titre, il est très fréquemment et rapidement atteint dès lors qu'un processus tumoral, inflammatoire ou infectieux atteint les muqueuses ou la peau cervicofaciale ;

• le second se situe en zone IV au-dessus de la clavicule à son tiers interne. C'est le ganglion de Troisier. Il doit faire rechercher une tumeur viscérale sous-claviculaire et en particulier abdominopelvienne, en raison du drainage de la lymphe sus- et sous-mésocolique dans la veine jugulaire interne au niveau basicervical par l'intermédiaire, à gauche, du canal thoracique et, à droite, de l'inconstante grande veine lymphatique.

CLINIQUE

L'interrogatoire précise l'âge du patient, son mode de vie (contact avec les animaux), ses intoxications (tabac, cannabis, alcool), ses antécédents (infections, maladies, néoplasies), la notion de voyage récent (en particulier en zone tropicale) ainsi que la symptomatologie asso-

ciée, l'ancienneté et le caractère évolutif de la tuméfaction. Ce sont des éléments primordiaux dans l'orientation diagnostique.

L'examen clinique ORL est complet concernant les muqueuses dans leur intégralité ainsi que les aires ganglionnaires cervicofaciales, le revêtement cutané cervicofacial et les régions thyroïdienne et parotidiennes :

• l'inspection du patient torse nu, se pratique à jour frisant. Elle apprécie le siège exact de la tuméfaction et l'état cutané en regard ;

• la palpation précise la forme de la tuméfaction, sa consistance, ses limites, la mobilité, le caractère douloureux ou non et évalue l'ensemble des aires ganglionnaires. Elle se pratique en se plaçant derrière le patient cou fléchi ;

• l'examen se termine par une auscultation de la masse et des axes vasculaires au cou, la recherche d'une hépatomégalie et d'une splénomégalie, l'étude des aires ganglionnaires non cervicales et la recherche de signes généraux (fièvre, sueurs, asthénie) et de symptômes non ORL (en particulier pulmonaires, digestifs, gynécologiques, urologiques et abdominaux).

Le regroupement des données tirées de l'interrogatoire et de l'examen clinique permet ainsi :

• d'éliminer les divers diagnostics différentiels ;

• d'orienter la recherche de l'étiologie précise soit de la tuméfaction non ganglionnaire (Tableaux 19-I et 19-II), soit de l'adénopathie (Tableau 19-III) avec alors trois grands cadres étiopathogéniques (adénopathie de l'oto-rhino-laryngologiste, de l'hématologue ou de l'interniste).

Cinq critères sont primordiaux dans ces trois temps diagnostiques cliniques successifs :

• la région anatomique précise où se situe la tuméfaction ;

Tableau 19-I **Répartition par ordre de fréquence des causes des tuméfactions cervicales de l'adulte en fonction de l'âge.**

16 à 40 ans
Inflammatoire (adénite, sialite)
Congénitale
Tumorale bénigne
Tumorale maligne
Plus 40 ans
Tumorale maligne
Tumorale bénigne
Inflammatoire (adénite, sialite)
Congénitale

Tableau 19-II **Diagnostic différentiel des adénopathies cervicales en présence d'une tuméfaction cervicale chez l'adulte.**

Tuméfaction du triangle antérieur du cou
Nodule thyroïdien
Kyste du tractus thyréoglosse
Laryngocèle
Kyste dermique
Thymome
Chondrome laryngé
Lipome
Kyste dermoïde
Hémangiome
Tuméfaction du triangle postérieur du cou
Kyste branchial
Tumeur neurogène
Chémodectome
Lipome
Kyste dermoïde
Tumeur musculaire (sarcome, pseudo-tumeur inflammatoire)
Tumeur, lithiase et/ou infection des glandes salivaires
Lymphangiome

- l'âge supérieur ou non à 40 ans (*voir* Tableau 19-I) et le terrain, avec une attitude probabiliste fondée sur la fréquence des pathologies en fonction de ces deux éléments ;
- les caractéristiques de la tuméfaction (unique ou multiple, consistance, évolutivité) ;
- les symptômes et signes cliniques éventuellement associés.

Tableau 19-III **Orientation schématique des diagnostics devant une adénopathie cervicale de l'adulte.**

	ORL	Hématologiste	Interniste
Terrain	Adulte de la cinquantaine Terrain alcoolotabagique Exposition au soleil Asie du Sud Bassin méditerranéen Travailleur du bois		Cancer connu Transplanté Voyage récent Sexualité à risque

Tableau 19-III **Orientation schématique des diagnostics devant une adénopathie cervicale de l'adulte.** (*suite*)

	ORL	Hématologiste	Interniste
Signes	Dysphonie Dysphagie Dyspnée Odynophagie, otalgie Obstruction nasale Épistaxis Fièvre	Asthénie Prurit Sueurs Épistaxis Hématomes	Symptomatologie urinaire, digestive, gynécologique, pulmonaire Sueurs Asthénie
Examen « ORL » (hors adénopathie)	Tumeur cutanée Tumeur muqueuse des VADS Infection des VADS	Tumeur amygdale, base de langue	Normal
Examen « général » (non ORL)	Normal	Adénopathies Splénomégalie Hépatomégalie	Fonction du point de départ de la maladie « générale »
Diagnostic	Infections ORL Maladies infectieuses Cancer des VADS Cancer cutané Cancer thyroïdien Cancer salivaire	Lymphomes Leucémie myéloïde Leucémie aiguë	Cancer sus- ou sous-mésocolique Tuberculose Brucellose Sarcoïdose Infection par le VIH Angéites Maladies de système

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Le diagnostic différentiel des tuméfactions cervicales est en règle générale posé sur la palpation et l'auscultation, mais il nécessite parfois (sujet pléthorique et/ou peu compliant) la réalisation d'examens complémentaires d'imagerie (échographie, TDM, IRM) pour distinguer avec certitude :

- les variations morphologiques trompeuses comme l'apophyse transverse de C7, le tubercule latéral de l'atlas et l'hypertrophie de l'extrémité postérieure de la grande corne de l'os hyoïde ;

• l'hypertrophie parotidienne du sujet pléthorique ou de l'anorexique, mais il est souvent difficile, cliniquement, de distinguer une adénopathie intraparotidienne ou sous-maxillaire d'un nodule salivaire ;
• l'hypertrophie de la glande submandibulaire et sa ptose, fréquente après 60 ans ;
• le bulbe carotidien athéroscléreux du sujet âgé, mais une adénopathie pathologique peut y adhérer ;
• les aspects pseudo-tumoraux des dissections et anévrysmes carotidiens ;
• les phlébectasies des creux sus-sternal et sus-claviculaire. Indolores, en rapport avec une insuffisance valvulaire des veines jugulaires antérieures ou externes, elles donnent une impression de comblement du creux sus-sternal ou du creux sus-claviculaire convexe, avec un aspect pseudo-tumoral qui augmente à l'effort, à la toux ou lors de la position tête et tronc penchés en bas.

DIAGNOSTICS ÉTIOLOGIQUES

Toute masse cervicale de l'adulte doit être abordée comme potentiellement maligne, notamment si le patient a plus de 40 ans et si la tuméfaction est asymétrique. Au plan statistique, si l'on exclut les nodules thyroïdiens, 80 p. 100 des tuméfactions cervicales asymétriques de l'adulte sont rattachées à une étiologie cancéreuse.

TUMÉFACTIONS CERVICALES MÉDIANES

Elles sont rarement ganglionnaires, mais alors localisées :
• soit au-dessus de l'os hyoïde en rapport avec une infection cutanée ou dentaire, une tumeur à point de départ cutané (mélanome, carcinome spinocellulaire) dans le territoire de drainage, nasal ou buccal ;
• soit au niveau cricoïdien ou trachéal, alors secondaire à une tumeur à point de départ laryngé, trachéal, thyroïdien, thymique ou œsophagien.

Le plus souvent, il s'agit d'un nodule thyroïdien dont le diagnostic est évoqué sur la topographie dans la loge thyroïdienne et la mobilité à la déglutition. Parfois, il s'agit d'un kyste dermoïde localisé au niveau cutané ou d'un kyste du tractus thyréoglosse se présentant sous la forme d'une tumeur fluctuante mobile à la déglutition, présentant des épisodes d'augmentation de volume douloureux et régressifs. Au niveau des membranes hyothyroïdiennes latérales, il convient d'évoquer une laryngocèle, notamment si l'examen du larynx met en évidence une tuméfaction de la bande ventriculaire ipsilatérale. Au-dessus

du manubrium sternal, si le kyste dermoïde se retrouve à tout âge, il peut aussi s'agir d'un chondrome laryngé ou du pôle supérieur d'une tumeur thymique. Dans tous les cas, l'échographie combinée à la ponction cytologique permet de trancher.

TUMÉFACTIONS CERVICALES LATÉRALES

Dans près de 80 p. 100 des cas, il s'agit d'une adénopathie et trois grands cadres peuvent alors schématiquement être évoqués : ORL, hématologique et interniste.

Adénopathies cervicales de l'oto-rhino-laryngologiste

Adénopathies néoplasiques

Les adénopathies néoplasiques de l'ORL se présentent sous quatre grands schémas. Il peut s'agir ainsi :

- d'un homme de la cinquantaine alcoolotabagique, chez lequel la symptomatologie associée (dysphonie, dysphagie, dyspnée, otalgie, odynophagie) et l'examen clinique sont en faveur d'une tumeur (le plus souvent épidermoïde différenciée) de la cavité buccale, du pharynx ou du larynx. Le diagnostic est facile et repose sur la biopsie de la lésion primitive avec examen anatomopathologique ;
- d'un sujet issu du pourtour du bassin méditéranéen ou de l'Asie du Sud-Est chez lequel la symptomatologie associée (obstruction nasale, épistaxis, surdité de transmission unilatérale) et l'examen clinique orientent vers un cancer du nasopharynx dont le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique de la biopsie ;
- d'un adulte jeune, sans facteur de risque, avec une lésion de l'oropharynx (amygdale), chez lequel la biopsie de cette lésion tranchera entre un lymphome et un carcinome épidermoïde sur une infection à papillomavirus ;
- d'une adénopathie associée à un nodule de la thyroïde, auquel cas le premier diagnostic à évoquer est le cancer de la thyroïde et le premier examen à réaliser l'échographie avec cytoponction du nodule thyroïdien et de l'adénopathie.

Si, dans ces divers cas de figure, le diagnostic d'adénopathie métastatique d'une néoplasie à point de départ ORL est facile, pour ne pas dire évident dès l'examen clinique, il peut être beaucoup plus difficile si le terrain n'est pas typique, l'intoxication alcoolotabagique manque ou n'est pas avouée, l'examen clinique difficile (nausées, hypersalivation, réflexes) ou ne retrouvant aucune tumeur primitive. Il convient alors, en l'absence d'une autre cause, de ne pas éliminer l'hypothèse d'une adénopathie cancéreuse à point de départ ORL ou non ORL (en particulier

sous-mésocolique si l'adénopathie est sus-claviculaire gauche), d'éviter toute biopsie ganglionnaire intempestive et de savoir demander :

• une ponction cytologie de l'adénopathie ;
• une panendoscopie ORL sous anesthésie générale au mieux précédée d'une TEP s'il s'agit d'une adénopathie métastatique.

Si la ponction fait le diagnostic de carcinome épidermoïde, sans qu'un point de départ soit mis en évidence, on parle alors d'adénopathie en apparence primitive ou d'adénopathie néoplasique sans porte d'entrée. Le diagnostic est alors confirmé par l'examen anatomopathologique extemporané de l'adénectomie réalisée sous anesthésie générale avant l'évidement ganglionnaire effectué dans le même temps opératoire.

Adénopathies infectieuses

Les adénopathies secondaires à une infection ORL sont le second groupe étiologique auquel l'ORL est fréquemment confronté. Ce sont le plus fréquemment des adénites secondaires à une infection cervicofaciale bactérienne (staphylocoque doré, streptocoque β-hémolytique) dont le point de départ varie (cutané, dentaire, otite, mastoïdite, angine) ou virale. Les adénopathies sont en règle générale de siège sous-digastrique ou sous-maxillaire et sensibles à la palpation. L'examen clinique doit alors toujours rechercher le signes locaux (adénophlegmon) et généraux (septicémie), qui imposent l'hospitalisation et le traitement antibiotique intraveineux, voire le drainage chirurgical.

D'autres agents infectieux peuvent aussi être responsables d'adénopathies cervicales et l'on évoque alors :

• la *toxoplasmose*, avec un protozoaire (*Toxoplasma gondii*) comme agent infectieux et le chat comme réservoir. La contamination s'effectue par l'ingestion de viande peu cuite, de légumes ou de fruits souillés. Le risque est essentiellement la transmission de la maladie au fœtus, pouvant engendrer une toxoplasmose congénitale. Les signes cliniques sont peu spécifiques et modérés : éruption fugace avec fébricule, asthénie, parfois céphalées et des adénopathies cervicales, de siège postérieur, ou axillaires, souvent multiples. Le diagnostic repose sur l'étude sérologique (IgG et IgM). C'est l'augmentation des IgG sur deux prélèvements espacés de 15 jours à 3 semaines qui permet de confirmer le diagnostic d'infection récente ;
• la *rubéole*, dans laquelle les adénopathies sont souvent multiples et de siège occipital. Les adénopathies peuvent précéder l'exanthème d'une semaine et persister 2 à 3 mois. Si la rubéole est passée inaperçue, la sérologie (IgG) peut confirmer le diagnostic. Pour reconnaître une infection, il faut examiner simultanément deux sérums, l'un précoce, l'autre tardif. Le premier sérum doit être prélevé le plus tôt possible, dès le premier jour de l'éruption, voire lors de la contamination.

C'est l'augmentation des IgG sur deux prélèvements espacés de 15 jours qui permet de confirmer le diagnostic d'infection récente. L'interprétation de la sérologie ne peut se faire qu'en connaissant les dates de l'éruption, voire du contage, par rapport à la date des prélèvements. Les IgM n'apparaissent pas en cas de réinfection et ne servent que pour le diagnostic chez la femme enceinte et le nouveau-né ;

• la *mononucléose infectieuse*, dont l'agent infectieux est le virus d'Epstein-Barr avec une transmission essentiellement salivaire (« maladie du baiser »). Elle touche les adultes jeunes. Le tableau clinique associe des adénopathies multiples et de siège occipital, fermes, sensibles et une angine d'aspect variable dans un contexte fébrile avec asthénie. L'angine peut être érythémateuse, pultacée ou pseudo-membraneuse. L'hémogramme montre un syndrome mononudéosique avec des cellules hyperbasophiles. Le MNI-test n'est actuellement plus dans la nomenclature des actes de biologie. La sérologie de Paul-Bunnell-Davidsohn confirme le diagnostic : elle détecte les anticorps hétérophiles. Néanmoins, 10 à 15 p. 100 des patients ont un titre négatif dès la première semaine. La prescription d'ampicilline est contre-indiquée car elle peut engendrer l'apparition d'un érythème morbillo-scarlatiniforme ;

• la *syphilis*. Lors de la syphilis primaire, une adénopathie sous-digastrique unique peut être associée au chancre (souvent de localisation amygdalienne). Lors de la syphilis secondaire, des polyadénopathies indolores et fermes touchant les territoires occipitaux, axillaires et/ou épitrochléens sont notées. La recherche du tréponème au niveau du chancre et la positivité des sérologies (TPHA, VDRL) de la syphilis font le diagnostic ;

• la *tularémie*, dont l'agent infectieux est le bacille à Gram négatif *Francisella tularensis* et le réservoir le gibier (particulièrement le lièvre). Le tableau clinique associe une adénopathie cervicale, jugulocarotidienne ou sous-maxillaire, douloureuse et souvent volumineuse et une angine érythématopultacée, souvent unilatérale. L'interrogatoire recherche une effraction cutanée et un contact avec du gibier. Le diagnostic repose sur l'isolement du bacille dans le liquide de ponction du ganglion, sur le sérodiagnostic de la tularémie et sur l'intradermoréaction à la tularine. La culture est affaire de spécialistes de la tularémie. Le diagnostic direct peut se faire par immunofluorescence sur le prélèvement. Une inoculation au cobaye est parfois nécessaire. Le diagnostic sérologique est fondé sur une élévation des titres des anticorps sur deux prélèvements espacés de 2 à 3 semaines. Les anticorps augmentent après 1 à 2 semaines d'évolution de la maladie ; 50 p. 100 des patients ont une sérologie positive dès la deuxième semaine. Le titre maximal est obtenu 4 à 8 semaines après le début des signes cliniques et reste élevé pendant plusieurs années. Ainsi un titre isolé et élevé chez un patient peut-il correspondre à une infection ancienne ;

• la *maladie des griffes du chat* ou *lymphoréticulose bénigne d'inoculation*, dont l'agent infectieux est un bacille à Gram négatif (*Rothia dentocariosa*), inoculé au cours d'une griffure cutanée faite par un chat. Les adénopathies apparaissent dans le territoire de drainage de la zone cutanée cervicofaciale où la griffure a eu lieu. Elles sont volumineuses, souvent molles et peuvent évoluer vers la fistulisation. Le diagnostic est sérologique ;

• la *pasteurellose*, dont le vecteur est soit un mammifère, soit un oiseau. La contamination se fait à la suite d'une morsure, d'une griffure ou au décours d'une blessure par une épine végétale (rosiers) ou par un objet souillé. À la phase aiguë, le tableau est celui d'une plaie souillée suintante avec adénopathie et syndrome infectieux. Le traitement est l'amoxicilline per os pendant 3 semaines.

Adénopathies cervicales de l'hématologiste

• À tout âge, chez l'adulte, les adénopathies cervicales chroniques peuvent révéler une *hémopathie* (maladie de Hodgkin ou lymphome malin non hodgkinien). Elles sont alors isolées ou associées à d'autres adénopathies. Certains éléments cliniques sont évocateurs : altération de l'état général, hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies hors du territoire cervical, prurit, fièvre au long cours, sueurs nocturnes, douleurs abdominales associées. Le bilan biologique (numération-formule sanguine) et la ponction cytologie permettent parfois d'évoquer le diagnostic, mais leur normalité n'élimine pas le diagnostic. C'est en fait l'adénectomie avec examen anatomopathologique extemporané qui est la clef du diagnostic.

• La *leucémie lymphoïde chronique* touche surtout la femme de plus de 60 ans. Les adénopathies sont bilatérales, symétriques et indolentes. Le diagnostic est fait par la numération-formule sanguine et le myélogramme.

• La *leucémie aiguë* est moins fréquente que chez l'enfant. Les adénopathies sont en règle générale diffuses, symétriques fermes, indolores et associées à une hypertrophie gingivale, une hypertrophie amygdale et des adénopathies médiastinales. La numération-formule sanguine qui dépiste la pancytopénie et le myélogramme font le diagnostic.

Adénopathies cervicales de l'interniste

Les adénopathies cervicales chroniques sont retrouvées dans diverses maladies :

• La *sarcoïdose* peut se révéler par des adénopathies cervicales fermes et indolores. Le diagnostic sera évoqué devant chez un adulte de peau noire, âgé de 20 à 40 ans, en présence d'autres adénopathies, en particu-

lier médiastinales d'un infiltrat périhilaire bilatéral à la radiographie de thorax, de la négativation de l'intradermoréaction à la tuberculine (10 unités), et de l'augmentation du taux de l'enzyme de conversion. Une adénectomie est parfois nécessaire au diagnostic.

• La *tuberculose ganglionnaire* est due à une mycobactérie, le plus souvent *Mycobacterium hominis*. Si elle affecte surtout les patients transplantés (Maghreb, Afrique), elle peut aussi toucher les Européens, surtout en l'absence de vaccination par le BCG et en présence d'une infection par le VIH. En règle générale, elle fait suite à une primo-infection pharyngée passée inaperçue. L'adénopathie est souvent unique et évolue vers le ramollissement, voire la fistulisation. C'est une maladie en général locorégionale. La radiographie pulmonaire est systématique car des lésions pulmonaires sont associées dans 20 à 25 p. 100 de cas. Elles sont rarement associées à d'autres localisations tuberculeuses. L'altération de l'état général et la fièvre sont inconstantes. Le diagnostic repose sur la recherche d'une réaction à une injection intradermique de tuberculine (10 unités). Cette intradermoréaction est positive, voire phlycténulaire dans 90 p. 100 des cas. Le prélèvement de pus permet de mettre en évidence la tuberculose. La réaction de Zielh est immédiate, mais ne permet d'affirmer que la présence d'un bacille alcoolo-acido-résistant. La recherche par PCR du bacille peut se faire sur un prélèvement et permet un diagnostic rapide, mais son coût est plus élevé. La culture classique est plus longue : les mycobactéries poussent en 1 semaine à 2 mois. La culture est la seule méthode pour identifier d'autres espèces que le bacille de Koch et surtout pour obtenir un antibiogramme.

• Les *mycobactéries non tuberculeuses* (mycobactéries atypiques), ubiquitaires, se trouvent dans l'environnement et les sécrétions pharyngées de porteurs sains. Les adénopathies sont en règle générale cervicales hautes, uni- ou bilatérales. Initialement ferme et non douloureuse, l'adénopathie devient fluctuante avec une peau en regard qui devient typiquement violette et peut se fistuliser. Le diagnostic repose sur la ponction cytologique avec mise en culture. Le traitement est chirurgical.

• La *brucellose*, endémique dans le bassin méditéranéen et le Moyen Orient. Il y a moins de 50 cas par an en France depuis la politique d'éradication de la maladie chez les bovidés. Le tableau typique associe une fièvre ondulante, des arthralgies, des sueurs nocturnes malodorantes, des myalgies et des polyadénopathies cervicales avec splénomégalie et hépatomégalie. Le diagnostic se fait par isolement du germe en culture et sérodiagnostic de Wright. Le traitement associe une tétracycline et la doxycycline.

• L'*infection par le VIH* doit être recherchée devant toute adénopathie cervicale subaiguë ou chronique sans lésion causale évidente chez un adulte. Il convient demander une sérologie VIH-1 et VIH-2.

• Les *cancers non ORL*. En raison du drainage lymphatique des étages sus- et sous-mésocolique au niveau jugulaire interne par l'intermédiaire de la grande veine lymphatique et du canal thoracique, il convient de penser, en présence d'une adénopathie cervicale isolée sans diagnostic manifeste, à une adénopathie métastatique à point de départ œsophagien, pulmonaire, digestif, urologique (rein, prostate) ou gynécologique (sein, utérus, ovaire). Dans de tels cas, la ponction cytologique de la tuméfaction cervicale échoguidée et la TEP sont extrêmement utiles.

• Enfin, *diverses maladies de système* (lupus érythémateux systémique, polyarthrite rhumatoïde, histiocytose non langerhansienne, maladie de Castleman, maladie de Rosai et Dorfman, lymphadénite histiocytaire nécrosante, maladie de Kawasaki) peuvent être à l'origine d'adénopathies cervicales, tout comme certains médicaments (amoxicilline, pénicilline, hydantoïne, carbamazépine, primidone) peuvent déclencher d'authentiques hyperplasies ganglionnaire réactionnelles.

Tuméfactions non ganglionnaires

Au niveau latéro-cervical, les tuméfactions non ganglionnaires (*voir* Tableau 19-II) peuvent être extrêmement difficiles à distinguer des adénopathies cervicales, surtout en l'absence de facteur manifeste d'une origine infectieuse ou cancéreuse responsable de l'adénopathie Certes, il convient d'évoquer :

• une tumeur du pôle inférieur de la parotide, à la partie haute du cou, mais le prolongement inférieur de la parotide est en contact intime avec la région sous-digastrique où siège un relais ganglionnaire ;

• un chémodectome cervical, si l'auscultation cervicale note un souffle, mais ce signe est loin d'être systématiquement présent ;

• une tumeur nerveuse du sympathique cervical, si la palpation déclenche une douleur en éclair, mais là aussi ce signe n'est pas toujours présent ;

• un kyste branchial, s'il existe une évolution par poussées régressives, mais elles sont parfois absentes.

Aussi est-il en réalité impossible, dans la majorité des cas, de poser avec certitude le diagnostic de tuméfaction non ganglionnaire au terme de l'examen clinique et, actuellement, le meilleur examen à demander en première intention est sans conteste l'IRM qui, en fonction des données, sera complétée par divers examens (ponction cytologique échoguidée, TDM, angiographie).

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 20

Une ulcération de la région amygdalienne

En présence d'une ulcération de la région amygdalienne, quatre grandes familles diagnostiques doivent être évoquées. L'âge, le terrain (intoxications) et les symptômes associés permettent souvent d'évoquer le diagnostic dont la conformation ne nécessite en général que peu d'examens complémentaires, parmi lesquels la numération-formule sanguine, les sérologies, le prélèvement pour l'analyse bactériologique, le prélèvement pour l'analyse anatomopathologique et certains bilans sérologiques sont les plus utiles.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen de la région amygdalienne est réalisé au mieux avec un bon éclairage et en utilisant *deux* abaisse-langue. Il est effectué de façon méthodique afin d'exposer parfaitement les divers éléments anatomiques que comportent la cavité buccale et l'oropharynx. Il est comparatif par rapport au côté sain. Il peut être gêné par l'existence de réflexes nauséeux, de la douleur, d'une volumineuse langue (macroglossie) et d'une limitation de l'ouverture buccale (trismus).

Il doit être systématiquement complété par une palpation endobuccale qui précise les caractéristiques de l'ulcération : unilatérale ou non régulière, bien limitée, indurée ou souple, douloureuse ou non, saignant ou non à la palpation, avec ou sans enduit, associé ou non à un œdème vélaire.

Cet examen est complété par l'examen de la totalité des muqueuses pharyngolaryngées par fibroscopie nasopharyngée, l'examen des aires ganglionnaires cervicales et la recherche d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie et de polyadénopathies et la prise de la température.

ÉTIOLOGIE

Les quatre grandes familles étiologiques (Figure 20-1) à envisager devant une ulcération de la région amygdalienne sont les tumeurs malignes, les infections, les hémopathies et les avitaminoses.

TUMEURS MALIGNES

Les tumeurs malignes de l'amygdale, notamment le carcinome épidermoïde, dominent le diagnostic étiologique des ulcérations isolées de l'amygdale. Le terrain est l'adulte âgé d'une cinquantaine d'années, avec une double intoxication alcoolique et tabagique. Les symptômes associés peuvent être une otalgie et une odynophagie.

En France, cette étiologie représente 1 à 2 p. 100 des cancers et environ 13 p. 100 des cancers des voies aérodigestives supérieures.

Le diagnostic repose exclusivement sur la biopsie qui, en l'absence de prise d'anticoagulant, peut être réalisée au décours de l'examen clinique en consultation. La palpation des aires ganglionnaires retrouve une adénopathie palpable dans 60 à 80 p. 100 des cas.

INFECTIONS

Les causes infectieuses sont nombreuses à pouvoir créer une ulcération amygdalienne. Le tableau clinique est en règle général différent des tumeurs de l'amygdale. L'otalgie, la dysphagie et l'haleine fétide sont associées à une asthénie très importante et à des adénopathies cervicales douloureuses.

Le diagnostic positif repose sur la négativité de la biopsie, les données des prélèvements locaux à visée bactériologique et des prélèvements sanguins. Plusieurs causes sont à discuter :

- les *germes anaérobies* : l'ulcération nécrotique amygdalienne secondaire à des germes anaérobies est la plus fréquente. Elle survient en général sur un terrain débilité et en présence d'un mauvais état dentaire. Les germes en cause produisent en règle générale une β-lactamase qui impose de recourir d'emblée à l'association amoxicilline et acide clavulanique ;
- l'*angine de Vincent* : l'ulcération de l'angine de Vincent est avant tout une angine de l'adulte jeune survenant sur un mauvais état dentaire ou à l'occasion d'une carence vitaminique. L'ulcération est limitée au tissu amygdalien ;
- la *syphilis* : l'augmentation des cas de syphilis est un phénomène mondial. Les raisons en sont les brassages importants et rapides de

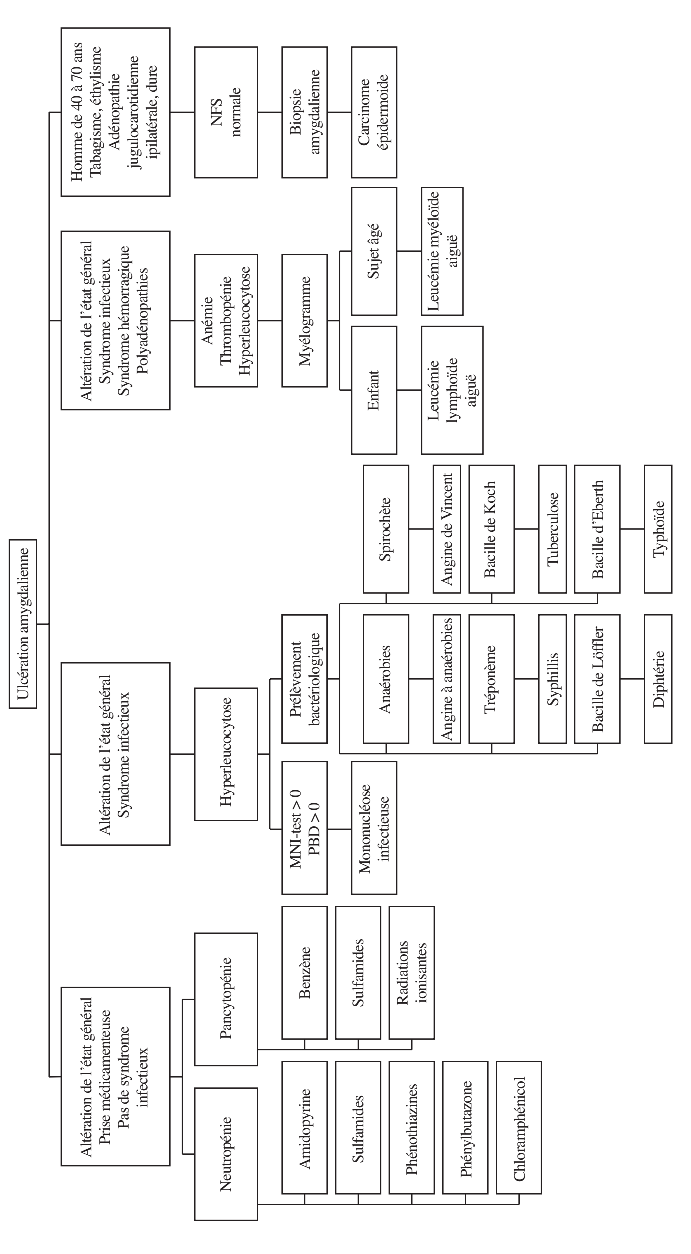


Figure 20-1 **Orientation diagnostique devant une ulcération amygdalienne.**

population, le manque d'information actuel des populations sur le risque vénérien, l'homosexualité et la fréquence des contacts orogénitaux lors des rapports sexuels. Le chancre amygdalien est rarement typique car fréquemment surinfecté et, en règle, toute ulcération amygdalienne indolore, non indurée et non sensible à la palpation doit être considérée comme syphilitique jusqu'à preuve sérologique du contraire, imposant la pratique d'une sérologie et la recherche du tréponème ;

• les *autres causes infectieuses* : les ulcérations amygdaliennes peuvent enfin se voir au décours des maladies infectieuses comme la tuberculose, la diphtérie, la scarlatine et la typhoïde. Ces formes sont néanmoins exceptionnelles en France de nos jours.

HÉMOPATHIES

En règle générale, l'ulcération amygdalienne n'est pas isolée et s'intègre au sein d'un tableau infectieux avec polyadénopathies. L'ulcération nécrotique amygdalienne des hémopathies est un diagnostic à évoquer en première intention chez l'adulte jeune non alcoolotabagique.

L'ulcération amygdalienne se retrouve essentiellement au décours de trois hémopathies :

• les *agranulocytoses* : la fréquence de l'agranulocytose aiguë secondaire à l'absorption de drogues contenant de l'amidopyrine a nettement diminuée en France depuis la mise au tableau B des médicaments contenant ce produit. Ce syndrome hématologique peut se rencontrer avec d'autres drogues (sulfamides, antithyroïdiens, phénylbutazone, phénothiazines, chloramphénicol, antihistaminiques, métronidazole). La numération-formule sanguine montre des taux de globules rouges, de lymphocytes, de monocytes et de plaquettes normaux, alors que les polynucléaires sont à moins de 10 p. 100 du taux normal ;

• les *pancytopénies* : les causes médicamenteuses (chimiothérapies, sels d'or, sulfamides), les intoxications professionnelles (benzène) et les radiations ionisantes sont les principales causes de pancytopénies. Le tableau clinique, proche des agranulocytoses, est celui d'un grand infecté, mais sans aucune suppuration ;

• les *leucémies aiguës* : elles se rencontrent à tout âge, mais avec une prédilection lors de l'enfance (leucose aiguë lymphoblastique) et de la vieillesse (leucose aiguë myéloblastique). Les manifestations buccopharyngées sont au second plan derrière l'atteinte de l'état général, le syndrome infectieux, l'hypertrophie ganglionnaire et le syndrome hémorragique. Le diagnostic repose sur la numération-formule sanguine (anémie constante, hyperleucocytose entre 10 000 et 50 000/mm^3, thrombopénie) et le myélogramme caractérisé par l'infiltration leucoblastique.

AVITAMINOSES

Extrêmement rares de nos jours, certaines avitaminoses (A ou C) peuvent donner des ulcérations amygdaliennes, isolées ou multiples, de l'oropharynx. Ce diagnostic ne doit être évoqué qu'après avoir éliminé les autres diagnostics possibles.

SYNDROME DE MUNCHHAUSEN

Les ulcérations de la région amygdalienne peuvent survenir dans le cadre d'un syndrome de Munchhausen. Ce sont des ulcérations traumatiques par automutilation (coup de ciseaux, d'aiguilles à tricoter, de couteau…) dans la région amygdalienne. Elles peuvent aboutir à une anémie notable. Les patients ne consultent que rarement, le plus souvent au moment d'un saignement. La découverte d'une anémie ferriprive, alors que l'examen clinique frappe par sa normalité, doit attirer l'attention du praticien. En l'absence d'autre cause, ce diagnostic doit être évoqué et sera confirmé au terme d'un bilan psychiatrique.

OTOLOGIE ET AUDIOLOGIE

Chapitre 21

Bases fondamentales en otologie

La physiologie auditive a connu des progrès considérables depuis les années 1980, liés au développement de techniques biologiques innovantes et à l'apparition de techniques de modélisation des centres nerveux. La compréhension de cette physiologie auditive est indispensable à une bonne utilisation des techniques d'exploration fonctionnelle.

PHYSIOLOGIE DU SYSTÈME DE TRANSMISSION : OREILLE EXTERNE ET MOYENNE

OREILLE EXTERNE

Le rôle de l'oreille externe est double : protéger l'oreille moyenne et amplifier les sons sélectivement à certaines fréquences. L'oreille externe augmente aussi la directivité en raison de la diffraction des ondes sonores sur la boîte crânienne et le pavillon auditif. La fonction de transfert de l'oreille externe varie selon l'azimut du son incident. L'amplification maximale est voisine de 20 dB pour les fréquences comprises entre 2 et 4 kHz. L'auricule amplifie les fréquences comprises entre 5 et 6 kHz avec un gain inférieur à 10 dB. Le méat acoustique externe et la membrane tympanique amplifient les fréquences voisines de 2 à 5 kHz.

OREILLE MOYENNE

L'oreille moyenne : un adaptateur d'impédance

L'oreille moyenne a pour fonction de transformer des vibrations sonores aériennes en variations de pression dans les compartiments liquidiens de l'oreille interne : c'est un adaptateur d'impédance entre le milieu

extérieur, aérien, et le milieu intérieur, liquidien. L'adaptation d'impédance effectuée par l'oreille moyenne varie en fonction de la fréquence sonore. Le maximum est atteint pour les fréquences voisines de 1 kHz. La transmission est moins efficace sur les fréquences plus basses et plus hautes. Cet adaptateur d'impédance permet de transmettre les deux tiers de l'énergie incidente vers la cochlée ; il nécessite deux mécanismes :

- le *rapport de surface entre la membrane tympanique et la platine du stapes* : ce rapport est d'environ 25. La force appliquée sur la grande surface de la membrane tympanique est transmise sur la petite surface de la platine du stapes avec un accroissement de pression proportionnel au rapport des surfaces ;
- le *bras de levier de la chaîne ossiculaire* : le couplage mécanique entre la membrane tympanique et le manche du malléus permet de transmettre le signal à la chaîne ossiculaire. Le rapport de levier induit par cette chaîne est estimé par la mesure du rapport de la distance entre l'umbo et l'axe formé par les têtes du malléus et de l'incus, et la distance entre cet axe de rotation et l'articulation incudostapédienne. Ce rapport est compris entre 1,15 à 2,5. Les mouvements du stapes sont apparentés à des mouvements de piston entrant et sortant de la fenêtre du vestibule. Le déplacement transmis au stapes par l'incus est donc inférieur au déplacement engendré par la vibration sur le malléus.

L'oreille moyenne : un rôle protecteur vis-à-vis de l'oreille interne

L'oreille moyenne a également une fonction de protection, essentiellement exercée par l'intermédiaire des muscles de la caisse du tympan :

- le tensor tympani s'insère sur le manubrium du malléus. Il est innervé par le nerf trijumeau et est impliqué dans une boucle réflexe acousticotrigéminale dont la latence est longue ;
- le *muscle stapédien* s'insère sur le stapes. Il est innervé par le nerf facial et est impliqué dans un arc réflexe acousticofacial qui passe par les noyaux cochléaires ventral et facial.

La contraction de ces deux muscles entraîne une augmentation de rigidité de la chaîne ossiculaire. On assimile généralement le réflexe acoustique au réflexe stapédien. Le réflexe acoustique agit surtout sur les basses fréquences en diminuant leur transmission par la chaîne ossiculaire d'environ 15 dB. Ces muscles se contractent en réponse à une stimulation d'intensité supérieure à 80 dB. Le temps de réaction du réflexe acoustique est limité par le temps de transmission synaptique de chaque relais. La latence du réflexe stapédien est comprise entre 7 à 10 ms en fonction de l'intensité du son incident. Ainsi le rôle protecteur de l'oreille moyenne en cas de stimulation sonore intense est-il limité par ce temps de réaction long.

PHYSIOLOGIE DU SYSTÈME DE PERCEPTION : OREILLE INTERNE ET NERF AUDITIF

CONSIDÉRATIONS ANATOMOFONCTIONNELLES

Onde propagée

Les ondes de pression générées par les sons circulent dans l'oreille interne. La cochlée, entourée d'une paroi osseuse – la capsule otique – comporte trois rampes enroulées en spirale autour d'un axe osseux (le modiolus). Les rampes tympanique et vestibulaire sont remplies de périlymphe ; elles forment le compartiment périlymphatique. Elles communiquent entre elles à l'apex de la spirale par l'hélicotréma. Les rampes tympanique et vestibulaire sont reliées à l'oreille moyenne à la base de la spirale par la fenêtre de la cochlée (ronde) et la fenêtre du vestibule (ovale). L'entrée du signal acoustique se fait par la fenêtre du vestibule sur laquelle repose la platine du stapes. L'onde de pression se propage le long de la spirale. Les liquides étant indéformables, la surpression engendrée est éliminée par la fenêtre de la cochlée.

Compartiments liquidiens

Le contenu ionique de la périlymphe et de l'endolymphe (strie vasculaire) sont différents. La périlymphe a une composition proche de celle des liquides extracellulaires et du liquide cérébrospinal. L'endolymphe est riche en potassium. Cette différence dans la composition ionique explique la présence d'un potentiel endolymphatique, appelé *potentiel endocochléaire*, situé au environ de +80 mV.

Les rampes tympanique et vestibulaire entourent le canal cochléaire. Il est délimité par la membrane de Reissner, la strie vasculaire et l'organe de Corti. Il est rempli d'endolymphe. L'organe de Corti est le siège de la transduction, traduction du signal mécanique en signal électrique. Il repose sur la membrane basilaire et est composé de cellules sensorielles – les cellules ciliées –, de fibres nerveuses, et de cellules de soutien (Figure 21-1).

Rôle des cellules ciliées internes et externes

La transduction des informations mécaniques en signaux électrochimiques est effectuée par les cellules ciliées. Il existe deux types de cellules ciliées, disposées de part de d'autre du tunnel de Corti, les

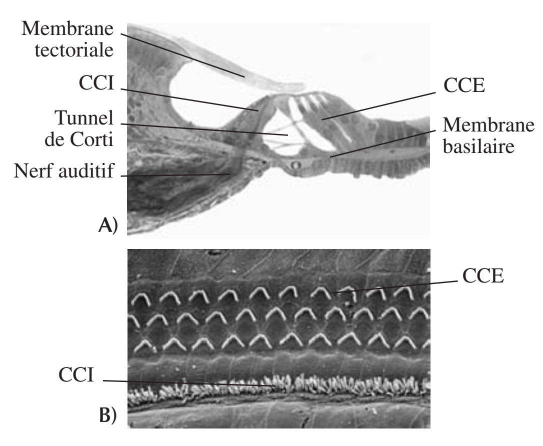


Figure 21-1 **Coupe histologique de la cochlée.** A) Microscopie optique : coupe transversale de la cochlée montrant les cellules ciliées internes (CCI), les cellules ciliées externes (CCE), le tunnel de Corti, la membrane basilaire et la membrane tectoriale. B) Scanning : une rangée de CCI et trois rangées de CCE. La forme des stéréocils varie des CCI aux CCE. (Photographies de Marc Lenoir, unité Inserm U583, institut des Neurosciences, hôpital Saint-Éloi, Montpellier.)

cellules ciliées internes (CCI) et les *cellules ciliées externes* (CCE) (*voir* Figure 21-1). Les CCI sont les cellules transductrices : elles traduisent l'information sonore en message nerveux. Les CCE jouent un rôle d'amplificateur de l'onde sonore.

Cellules ciliées internes (*voir* Figure 21-1)

Les CCI sont organisées sur une seule rangée. Les stéréocils ne sont pas insérés dans la membrane tectoriale. Elles sont piriformes. Les CCI sont les véritables cellules sensorielles. Elles assurent à la fois la transduction de la vibration mécanique en signal électrique et le transfert de l'information par la libération de neurotransmetteur (le glutamate) sur les fibres du nerf auditif. Les CCI présentent une très haute sélectivité fréquentielle. L'innervation afférente des CCI est assurée par les neurones ganglionnaires de type I qui représentent 95 p. 100 de la population neuronale du ganglion spiral. Une dizaine de neurones de type I vont contacter la même CCI. Le neurotransmetteur – le glutamate – est un acide aminé excitateur dont la libération excessive peut devenir toxique (phénomène d'excitotoxicité), conduisant à une destruction de la fibre et à une surdité de perception (en particulier lors d'un traumatisme sonore). L'innervation efférente des dendrites des neurones de type I est assurée par le système olivocochléaire efférent latéral. Le système efférent latéral utilise plusieurs neurotransmetteurs dont l'acé-

tylcholine, le GABA, la dopamine et des neuromodulateurs, le CGRP, les enképhalines et les dynorphines. Le rôle de ce système efférent est très mal connu.

Cellules ciliées externes (*voir* Figure 21-1)

Les CCE sont organisées sur trois rangées. Leurs stéréocils sont insérés dans la membrane tectoriale ; elles ont une forme cylindrique. Il existe un gradient baso-apical aussi bien de la longueur des CCE (leur longueur augmente de la base à l'apex de la cochlée) que de la rigidité de leurs stéréocils (qui diminue de la base à l'apex d'un rapport de 1 à 40). La rigidité des stéréocils est très sensible aux traumatismes sonores. Les CCE sont séparées entre elles par les espaces de Nuel, qui permettent les mouvements de contraction des CCE. Leur potentiel de repos intracellulaire est négatif, voisin de –70 mV. Sous l'influence d'une stimulation sonore, les déflexions des stéréocils, dans un sens puis dans l'autre, créent des séries de dépolarisation et d'hyperpolarisation. Les CCE présentent une très haute sélectivité fréquentielle. L'innervation afférente des CCE est assurée par les neurones ganglionnaires de type II, qui représentent moins de 5 p. 100 de la population cellulaire du ganglion spiral. L'innervation efférente des CCE est assurée par le système olivocochléaire efférent médian. Le neurotransmetteur utilisé par le système efférent médian est l'acétylcholine. Ce système efférent module le potentiel de membrane des CCE.

PHYSIOLOGIE DE LA COCHLÉE

L'onde de pression générée par un son se propage le long de la membrane basilaire de la base vers l'apex de la cochlée. La vibration atteint son amplitude maximale en un point précis de siège basal pour les sons aigus et de siège apical pour les sons graves. C'est la tonotopie cochléaire (von Bekesy). La structure élastique de la membrane basilaire ne permet pas d'expliquer la haute sélectivité fréquentielle de la cochlée.

Cette haute sélectivité est liée à la présence de *mécanismes actifs endocochléaires*, liés aux propriétés contractiles des CCE. Les CCE s'allongent en réponse à une hyperpolarisation et se raccourcissent en réponse à une dépolarisation. Les oto-émissions acoustiques témoignent de la présence des mécanismes actifs endocochléaires. Chaque CCE est étroitement accordée sur la fréquence sonore qu'elle doit détecter. Aux faibles intensités de stimulation acoustique, elles se contractent en phase avec les déplacements de la membrane basilaire, ce qui permet d'augmenter considérablement (d'un facteur 100 à 1 000) les déplacements de cette membrane, facilitant ainsi l'excitation des CCI. C'est la *tonotopie* cochléaire.

Ainsi la transduction de l'information mécanique en signal électrique comporte-t-elle cinq étapes (Figure 21-2) :

- la *propagation de l'onde mécanique dans les fluides cochléaires.* L'onde mécanique, transmise à la périlymphe par la chaîne ossiculaire, se propage le long de la membrane basilaire avec un maximum d'amplitude situé d'autant plus près de la base que la fréquence est aiguë ;
- la *stimulation des CCE.* Le déplacement de la membrane basilaire et de la membrane tectoriale induit la déflexion des stéréocils des CCE. Ce mouvement des stéréocils permet l'ouverture de canaux cationiques situés à l'extrémité des stéréocils. C'est une transduction mécano-électrique : les CCE sont dépolarisées ;
- la *mise en jeu des mécanismes actifs.* La dépolarisation des CCE entraîne leur contraction. Cette contraction modifie le couplage entre la membrane basilaire et la membrane tectoriale : elle amplifie très localement les vibrations de la membrane basilaire. C'est une transduction électromécanique. Le fonctionnement de la CCE est donc fondé sur une double transduction mécano-électrique, puis électromécanique ;
- la *stimulation des CCI.* L'amplification locale des mouvements de la membrane basilaire permet la déflexion des stéréocils des CCI. Cette

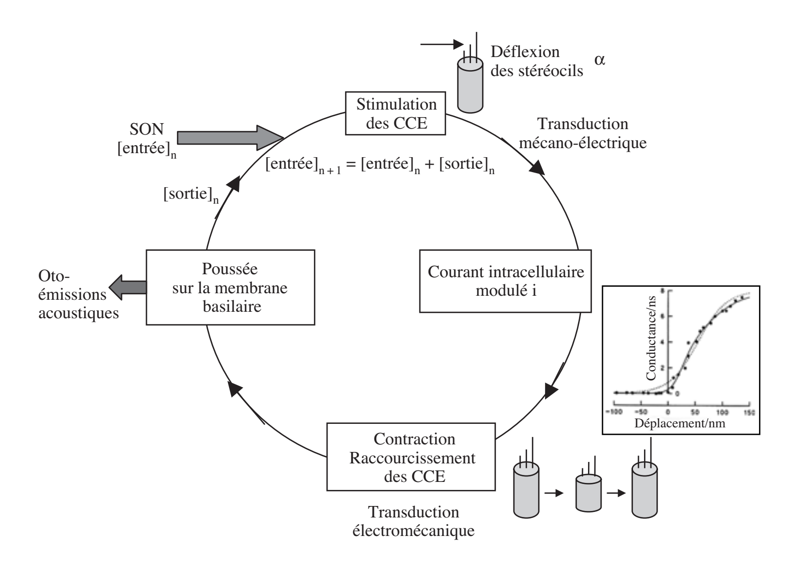


Figure 21-2 **Schéma de la boucle d'amplification cochléaire**.

déflexion permet l'ouverture des canaux ioniques situés dans les stéréocils, l'entrée de potassium dans la CCI et la dépolarisation de la cellule ;

• la *libération du neurotransmetteur*. La dépolarisation de la CCI provoque l'ouverture de canaux calciques situés à la base de la CCI. L'influx de calcium entraîne la fusion des vésicules synaptiques à la membrane plasmique, puis la libération du neurotransmetteur des CCI, le glutamate, dans la fente synaptique. Le glutamate se fixe sur les récepteurs AMPA présents sur les fibres du nerf auditif. Un message nerveux sera alors véhiculé par les neurones auditifs de type I vers le système nerveux central.

PHYSIOLOGIE DU SYSTÈME NERVEUX AUDITIF

POTENTIELS D'ACTION DANS LE NERF AUDITIF

Le message auditif, véhiculé sous forme de potentiels d'action par les fibres afférentes de type I du nerf cochléaire, est envoyé aux noyaux cochléaires. L'étude de l'ensemble des fibres stimulées permettrait de retrouver le profil spectral du son incident. La reconstitution dans les voies nerveuses auditives de tels profils est à la base du fonctionnement des implants cochléaires multi-électrodes.

L'intensité sonore est codée par le taux de potentiels d'action véhiculés dans un neurone auditif par unité de temps. Néanmoins, la dynamique d'un neurone, entre son seuil de réponse et l'obtention d'une saturation est de l'ordre de 40 dB. Le codage d'une gamme d'intensité plus élevée passe par la stimulation de neurones issus de la même CCI, mais ayant des seuils de stimulation plus élevés. Enfin, des neurones issus de CCI ayant une fréquence caractéristique plus élevée peuvent également être recrutés.

En outre, les potentiels d'action dans une fibre auditive peuvent être synchronisés sur la fréquence de stimulation, synchronisation d'autant plus précise que la fréquence de stimulation est basse. Cette capacité de *synchronisme de phase* est dénommé *phase locking* dans la littérature anglo-saxonne. Elle offre une possibilité de codage des basses fréquences complémentaire de celle fondée sur le principe de tonotopie.

Cela explique les différentes façons d'évaluer et de ressentir la hauteur d'un son, selon la région de la cochlée qui répond (principe de la tonotopie) et selon la périodicité qui ressort d'une analyse globale des potentiels d'action (principe du synchronisme de phase). Ces deux façons sont cohérentes ; il est difficile de dire quel indice, tonotopique ou temporel, est exploité par les centres auditifs. En revanche, en cas

de pathologie, les mécanismes sous-tendant le synchronisme de phase sont souvent plus résistants que les mécanismes sous-tendant le codage tonotopique (CCE) qui sont très dégradés en cas de surdité avec lésion des CCE.

Le cas des implants cochléaires pose un problème particulier intéressant car la synchronie est très bien respectée, alors que la tonotopie n'est qu'approximative, selon la position du porte-électrodes. Il a été récemment montré que la perception de hauteur est très perturbée en cas de discordance importante entre la tonotopie et la périodicité : cela pourrait expliquer les difficultés classiques rencontrées par les patients avec des implants cochléaires en ce qui concerne la perception de la hauteur et de la musique.

LOCALISATION

La capacité à localiser un son est essentielle. Lorsque le son est situé latéralement, en formant avec l'axe de symétrie de la tête un angle α, il parvient à l'oreille opposée avec deux caractéristiques :

- il arrive à cette oreille avec un retard de l'ordre de quelques centaines de microsecondes : c'est la *différence interaurale de temps* ;
- son intensité est atténuée de quelques décibels : c'est l'*écart interaural d'intensité*, lié à l'effet d'ombre de la tête. À basse fréquence, l'effet d'ombre de la tête est très faible. Lorsque la fréquence est supérieure à 2 kHz, l'écart interaural d'intensité dépasse 1 dB, c'est-à-dire la plus petite différence d'intensité discriminable.

La théorie de la localisation de lord Rayleigh stipule que l'écart interaural de temps code l'azimut pour les fréquences sonores au-dessous de 3 kHz et que l'écart interaural d'intensité est utilisé pour les fréquences supérieures à 2 kHz.

SONIE

Les trois attributs d'un son sont la sonie, la hauteur et le timbre. La sonie est la sensation de force sonore. La présence d'une distorsion de la sonie, ou recrutement de sonie, rend difficile l'appareillage des surdités cochléaires. Elle est codée par le nombre total de potentiels d'action véhiculés par le nerf cochléaire. La croissance de la sonie est difficile à appréhender puisqu'elle est uniquement subjective. On estime (loi de Stevens) que la sonie double à chaque fois que le niveau sonore augmente de 10 dB.

Chapitre 22

Exploration fonctionnelle de l'audition

L'*audiométrie* est la mesure de l'acuité auditive. Elle peut être effectuée par plusieurs techniques complémentaires [1, 2]. L'utilisation conjointe de plusieurs de ces techniques permet, surtout chez l'enfant, de mieux définir et d'apprécier le déficit auditif. Les buts d'un bilan auditif sont multiples :

- affirmer le déficit ;
- quantifier le déficit ;
- établir un diagnostic topographique ;
- établir un diagnostic étiologique ;
- servir de document médicolégal.

Les tests auditifs peuvent être classés (Tableau 22-I) :

- soit en tests subjectifs, impliquant la participation du patient, et en tests objectifs, ne nécessitant pas de participation du patient ;
- soit en tests à visée de dépistage ou tests à visée diagnostique.

Tableau 22-I **Classification des tests auditifs.**

	Tests de dépistage	Test de diagnostic
Tests subjectifs	Audiométrie automatique	Audiométrie tonale Audiométrie vocale
Tests objectifs	Tympanogramme Émissions acoustiques	Tympanogramme Réflexe stapédien Potentiels évoqués auditifs

BASES SUR LE SON

La gamme habituelle des fréquences testées en audiométrie varie de 125 à 8 000 Hz. Une *octave* correspond à un doublement de la fréquence. Entre 125 et 8 000 Hz, il y a six octaves. Les fréquences dites

« conversationnelles » sont comprises entre 500 et 2 000 Hz. L'intensité sonore est exprimée en décibels (dB). En audiologie, le décibel utilisé est le *décibel HL* (pour *hearing level*). Pour chaque fréquence, le zéro décibel HL correspond au seuil auditif moyen d'un échantillon de sujets jeunes normo-entendants, donc à une perte auditive nulle. Il est différent du décibel SPL (pour *sound pression level*) qui correspond au décibel physique. En audiométrie conventionnelle, seules les pertes auditives sont ainsi représentées avec un axe des ordonnées négatif variant de 0 à 120 dB.

AUDIOMÉTRIE TONALE

GÉNÉRALITÉS

Une audiométrie tonale doit être réalisée chez tout sujet présentant une surdité : c'est l'examen de base en audiologie. Elle a pour but de déterminer le seuil auditif d'un patient pour différents sons purs dont les fréquences sont comprises entre 125 et 8 000 Hz. Pour exprimer l'importance d'une surdité, le Bureau international d'audiophonologie (BIAP) a proposé une classification audiométrique fondée sur la formule suivante :

$$\frac{2 \times (\text{seuil à 500 Hz}) + 4 \times (\text{seuil à 1 000 Hz}) + 3 \times (\text{seuil à 2 000 Hz}) + \text{seuil à 4 000 Hz}}{10}$$

Différents types de surdité ont été définies (Tableau 22-II).

PRINCIPES TECHNIQUES

Lors de la réalisation d'un audiogramme tonal, trois facteurs peuvent modifier les résultats :

- l'*intensité du bruit de fond* : si le bruit de fond est trop intense, il masque le signal. Un audiogramme tonal doit être réalisé dans une cabine audiométrie insonorisée. Cette altération de la perception du signal est notoire pour les basses fréquences ;
- la *probabilité d'apparition du signal* : un patient définit, en fonction de la probabilité d'apparition d'un signal sonore, une stratégie de reconnaissance. Si les stimulations acoustiques sont régulièrement délivrées, le patient adapte son comportement à cette situation. Ainsi

Tableau 22-II **Classification des surdités.**

Type d'audition	Définition
Audition normale ou subnormale	Perte inférieure à 20 dB
Surdité légère	Perte comprise en 21 et 40 dB *La parole est perçue à voix normale, mais mal perçue à voix basse*
Surdité moyenne	Premier degré : perte comprise entre 41 et 55 dB Deuxième degré : perte comprise entre 56 et 70 dB *La parole est perçue à voix forte*
Surdité sévère	Premier degré : perte comprise entre 71 et 80 dB Deuxième degré : perte comprise entre 81 et 90 dB *La parole est perçue à voix forte près de l'oreille*
Surdité profonde	Premier degré : perte comprise entre 91 et 100 dB Deuxième degré : perte comprise entre 101 et 110 dB Troisième degré : perte comprise entre 111 et 119 dB *La parole n'est pas perçue*
Déficience auditive totale	La perte moyenne est supérieure ou égale à 120 dB

des stimulations sonores aléatoires et non aléatoires conduisent-elles à des résultats différents. La détection d'un seuil auditif diffère selon que l'intensité du son croît ou décroît ;

• la *récompense* ou la *pénalité liée au succès de la détermination* : cette notion est utilisée en pédiatrie afin de mieux impliquer l'enfant dans la réalisation de la tâche. Toute l'audiométrie infantile est fondée sur ce principe.

Le sujet doit être en cabine audiométrique insonorisée. Un examen otoscopique est systématique avant la réalisation de l'examen. Le test est d'abord réalisé en conduction dite aérienne (CA), puis en conduction osseuse (CO).

Sur le plan physiologique, l'étude des seuils auditifs en conduction aérienne explore l'ensemble du système auditif : oreille externe, oreille moyenne, oreille interne et voies auditives. L'étude de l'audition en conduction aérienne est effectuée avec un casque stéréophonique : écouteurs de couleur rouge du côté droit, de couleur bleue du côté gauche. L'étude commence par l'oreille la moins sourde. La première fréquence testée est généralement la fréquence 1 000 Hz et à un niveau de stimulation relativement élevé (autour de 60 dB) afin de faire comprendre le principe du test au patient. La recherche du seuil auditif à la

fréquence 1 000 Hz s'effectue soit avec des intensités croissantes (méthode la plus fiable, mais aussi la plus difficile pour le patient), soit avec des intensités décroissantes. Lorsque le sujet entend un son, il l'exprime en levant la main ou en appuyant sur un bouton qui envoie un signal. Une fois le seuil à la fréquence 1 000 Hz déterminé, les seuils auditifs des autres fréquences sont recherchés.

Puis, l'étude de l'audition en conduction osseuse est effectuée avec un vibrateur placé sur l'apophyse mastoïde. Sur le plan physiologique, l'étude des seuils auditifs en conduction osseuse explore seulement l'oreille interne, puis les voies auditives, mais n'explore ni l'oreille externe, ni l'oreille moyenne. En effet, le son appliqué sur l'apophyse mastoïde est transmis directement à l'oreille interne, en court-circuitant l'oreille moyenne. Ainsi l'étude de la différence (conduction aérienne – conduction osseuse) permet-elle de déterminer la part de la surdité revenant à l'oreille externe et à l'oreille moyenne. L'examen se déroule de la même manière qu'en conduction aérienne.

Ainsi deux séries de seuils auditifs sont-elles obtenues : les seuils en conduction aérienne et les seuils en conduction osseuse. Ils sont reportés sur l'audiogramme avec les conventions internationales suivantes :

	Conduction aérienne	**Conduction osseuse**
Oreille droite	0	< ou [
Oreille gauche	X	> ou]

On définit trois types de surdités :

• la *surdité de transmission* (Figure 22-1) : seuils en conduction osseuse normaux, seuils en conduction aérienne altérés ;

• la *surdité de perception* (Figure 22-2) : seuils en conduction osseuse et conduction aérienne altérés et de même niveaux ;

• la *surdité mixte* (Figure 22-3) : seuils en conduction osseuse altérés et seuils en conduction aérienne encore plus altérés, les deux courbes étant séparées par un intervalle dit Rinne ouvert.

RÉALISER UN MASQUAGE

Lorsqu'une stimulation sonore appliquée en conduction aérienne est suffisamment forte, supérieure à 60 dB, l'oreille controlatérale est également stimulée par conduction osseuse. Ainsi, la stimulation sonore d'une oreille cophosée par un son supérieur à 60 dB stimulera l'oreille opposée et le patient déclarera entendre : c'est un faux positif. Une telle erreur doit être corrigée par les techniques de masquage. En outre,

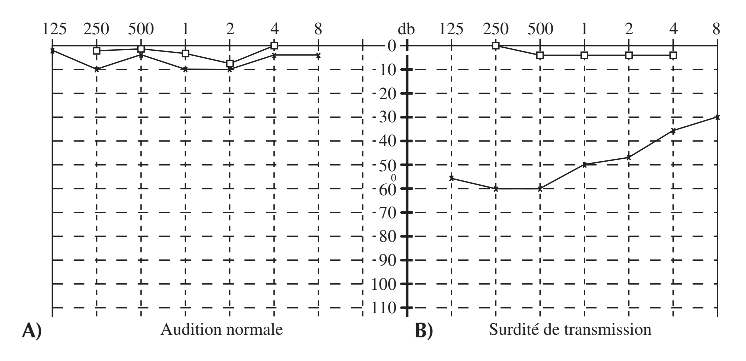


Figure 22-1 **Audiogramme normal (A) et d'une surdité de transmission (B).** Seuils en conduction osseuse (CO) normaux, seuils en conduction aérienne (CA) altérés. CO : —□— ; CA : —●—.

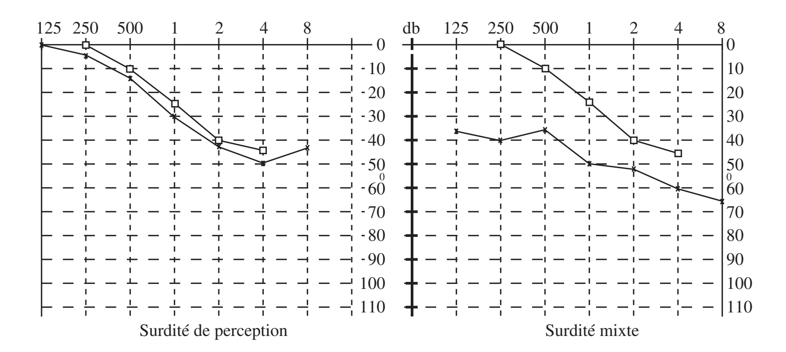


Figure 22-2 **Audiogramme d'une surdité de perception.** Seuils en conduction osseuse (CO) et en conduction aérienne (CA) altérés et de même niveau. CO : —□— ; CA : —●—.

Figure 22-3 **Audiogramme d'une surdité mixte.** Seuils en conduction osseuse (CO) altérés et seuils en conduction aérienne (CA) encore plus altérés, les deux courbes étant séparées par un intervalle dit Rinne ouvert. CO : —□— ; CA : —●—.

lorsqu'une stimulation sonore est appliquée en CO, elle est immédiatement transmise aux deux oreilles internes. Un masquage est donc toujours nécessaire en CO afin d'éliminer la perception du son dans l'oreille que l'on ne désire pas étudier. L'absence d'utilisation des techniques de masquage conduit à la réalisation d'audiogrammes inexacts.

Un masquage doit toujours être présenté en conduction aérienne. Le son masquant le plus souvent utilisé est un bruit blanc. L'intensité du son masquant résulte d'un compromis entre :

- l'intensité minimale (I_{min}) masquant l'oreille que l'on désire masquer ;
- l'intensité maximale (I_{max}) au-delà de laquelle on masque l'oreille que l'on souhaite étudier.

Les formules suivantes permettent de calculer les limites admissibles du masquage par un bruit blanc :

- I_{min} : intensité minimale du masquage ;
- I_{max} : intensité maximale du masquage ;
- $I_{testée}$: intensité de stimulation de l'oreille que l'on teste ;
- $R_{masquée}$: valeur du Rinne de l'oreille que l'on n'étudie pas (oreille à masquer).

$$I_{min} = I_{testée} + R_{masquée} + 20 \text{ dB}$$

$$I_{max} = I_{testée} + 60 \text{ dB}$$

PARTICULARITÉS DE L'AUDIOMÉTRIE DU JEUNE ENFANT

L'audiométrie du jeune enfant est difficile et requiert des compétences spécifiques, surtout chez l'enfant de moins de 5 ans. Les stimuli sonores utilisés en audiométrie de l'enfant sont souvent des sons complexes comme des instruments de musique ou des bruits d'animaux. Lorsque l'audiométrie vocale est réalisable, les listes de mots doivent être adaptées aux connaissances et à l'âge de l'enfant.

L'observation des réponses de l'enfant, qui changent considérablement de la naissance à l'âge de 5 ans, est importante :

- en période néonatale, les seules réponses sont des réflexes archaïques : modification du rythme cardiaque et respiratoire, augmentation de la motricité (réflexe de Moro), réflexe palpébral ;
- à partir de 4 mois, l'enfant tourne sa tête vers la source sonore. Il commence à sourire à une voix connue et à écouter. Ces réactions peuvent être utilisées : c'est le réflexe d'orientation-investigation aux jouets sonores. L'enfant effectue ce test sur les genoux de sa mère. La stimulation sonore est émise en champ libre par deux haut-parleurs situés à sa droite et à sa gauche. Si l'enfant tourne la tête vers la source sonore, il reçoit une récompense si la tête est tournée du bon côté (peluche, jouet). Les seuils obtenus sont proches des seuils réels, avec une marge d'erreur de 30 dB à 1 an ;
- à partir de 14 mois, l'enfant recherche le lieu d'émission de la source sonore en regardant à droite comme à gauche. Il faut utiliser des stratégies de récompense afin de capter son attention. La récompense

peut être un petit théâtre qui s'allume lorsque la réponse est exacte. C'est le « peep-show » de Dix et Hallpike. Les seuils obtenus sont proches des seuils réels, avec une marge d'erreur de 25 dB à 2 ans ;

- à partir de 18 mois, l'enfant peut répondre à des questions simples et un début d'audiologie vocale peuvent être effectué vers l'âge de 24 mois. À partir de l'âge de 5 ans, l'audiologie de l'enfant se rapproche de celle de l'adulte.

AUDIOMÉTRIE VOCALE

L'audiométrie vocale a pour but de déterminer l'intelligibilité des mots. Elle a un triple but :

- contrôler la valeur d'un audiogramme tonal ;
- apprécier le retentissement social de la surdité ;
- juger de l'efficacité d'une prothèse auditive.

Les mots utilisés doivent faire partie du langage courant, être adaptés à l'âge du patient, contenir une représentation équilibrée de tous les phonèmes du langage parlé et comporter le même nombre de syllabes. Les listes de mots comprennent soit des mots monosyllabiques, soit des mots dissyllabiques. En France, les listes de mots dissyllabiques sont les plus employées (Tableau 22-III).

L'épreuve d'audiométrie vocale est faite en cabine audiométrique insonorisée. Les mots sont le plus souvent diffusés à partir d'enregis-

Tableau 22-III **Liste des mots utilisés pour l'audiométrie vocale.**

Liste dissyllabique (de Fournier)	Liste monosyllabique (liste PB)	Épreuve cochléaire (de Lafon)	Épreuve d'intégration (de Lafon)
Jury	Tel	Soie	Tante
Sursaut	Tonde	Tronc	Quinte
Cadet	Pic	Mille	Mare
Bidon	Geôle	Saule	Narre
Rentier	Rhume	Bulle	Meurt
Flacon	Ville	Amant	Rage
Bourreau	Loupe	Grain	Nîmes
Piment	Baume	Ride	Gare
Béton	Datte	Dard	Chyle
Lingot	Ruse	Craie	Fez

trements (CD). Il convient d'expliquer au patient les principes de l'épreuve. Le patient entend des mots et doit les répéter tels qu'il les comprend. Les mêmes techniques de masquage qu'en audiométrie tonale doivent être appliquées. Les sons sont envoyés soit en champ libre (écoute binaurale), soit au casque (écoute monaurale).

Le test commence à forte intensité de stimulation, nettement au-dessus du niveau de seuils de l'audiométrie tonale pour les fréquences conversationnelles. Après chaque série de dix mots, on calcule le pourcentage de mots correctement répétés. La même technique est ensuite réalisée avec une stimulation sonore de plus faible intensité. La *courbe d'audiométrie vocale* comprend usuellement entre cinq à dix points (Figure 22-4).

Chez le sujet normo-entendant, la courbe a une forme de « S » allongé. On définit plusieurs caractéristiques :

- le seuil d'intelligibilité est l'intensité à partir de laquelle le sujet comprend 50 p. 100 des mots ;
- le maximum d'intelligibilité est le pourcentage maximal de mots compris ;
- le pourcentage de discrimination est le pourcentage de mots compris avec une intensité de stimulation 35 dB au-dessus du seuil d'intelligibilité.

En cas de surdité, la courbe est soit décalée vers la droite, mais sans déformation (surdité de transmission), soit déformée (le plus souvent

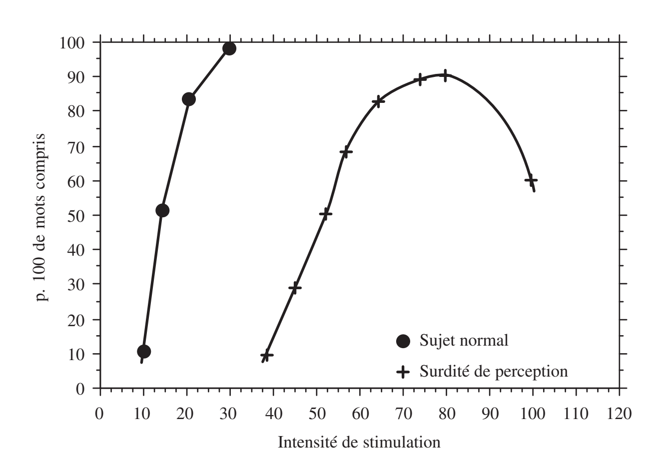


Figure 22-4 **Courbe d'audiométrie vocale.** Elle comprend usuellement entre cinq à dix points. Les courbes d'un sujet normal et d'un patient ayant une surdité de perception endocochléaire sont représentées.

dans les surdités de perception avec un plafonnement du maximum d'intelligibilité).

TYMPANOGRAMME

La chaîne tympano-ossiculaire transmet les vibrations acoustiques du méat acoustique externe jusqu'à la platine du stapes. Pour des raisons mécaniques, cette transmission n'est pas totale. L'impédancemétrie permet de mesurer le pourcentage d'énergie qui est transmise ou réfléchie par le système tympano-ossiculaire. Le principe consiste à envoyer dans le méat acoustique externe un son de basse fréquence (tonale de la sonde, 220 Hz) et de mesurer la fraction réfléchie par le système tympano-ossiculaire grâce à un microphone placé dans la sonde d'impédancemétrie. On en déduit la valeur de l'impédance. Mais cette mesure absolue n'a aucun intérêt pratique.

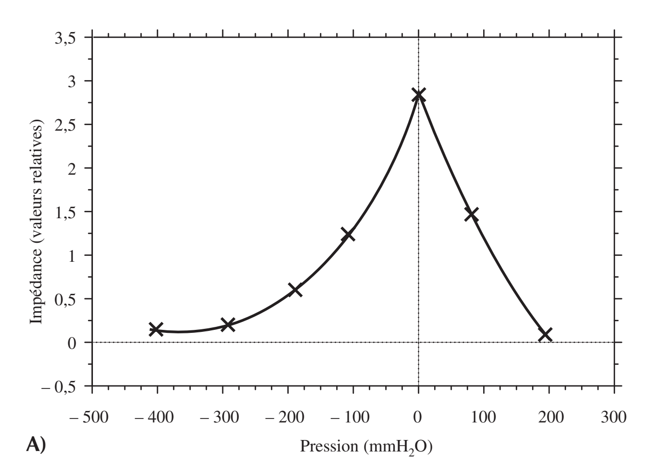
L'intérêt de la tympanométrie est de répéter cette mesure en faisant varier la pression dans le méat acoustique externe. La transmission des sons dans le système tympano-ossiculaire est optimale lorsqu'il existe une équipression entre le méat acoustique externe et la caisse du tympan. La moindre variation de pression entre le méat acoustique externe et la caisse du tympan induit une diminution importante de l'impédance. C'est le principe de la tympanométrie.

La réalisation du tympanogramme impose que le méat acoustique soit propre et que le tympan ne soit pas perforé (afin d'établir un gradient de pression entre la caisse du tympan et le méat acoustique externe). Il est impossible de réaliser une tympanométrie chez un patient ayant une perforation tympanique. La sonde d'impédancemétrie est introduite dans le méat acoustique externe et placée de manière étanche. L'impédance est calculée avec des pressions appliquées dans le méat acoustique externe variant de –400 à +200 mmH_2O. Les variations d'impédance enregistrées sont reproduites sur un graphe.

Chez le sujet sain (Figure 22-5), la pression dans la caisse du tympan est égale à la pression atmosphérique. En appliquant dans le méat acoustique externe la même pression, on obtient une équipression de part et d'autre du tympan : l'impédance du système est alors maximale. Si l'on diminue la pression dans le méat acoustique externe de 0 à –400 mmH_2O, puis si on l'augmente à +400 mmH_2O, on crée un gradient de pression de part et d'autre du tympan : l'impédance diminue. Ainsi le tympanogramme du sujet sain se présente-t-il sous la forme d'une courbe en forme de pic centré sur la pression 0 mmH_2O (c'est-à-dire la pression atmosphérique).

Pour lire un tympanogramme chez un sujet ayant une pathologie de l'oreille moyenne, on doit regarder pour quelle pression appliquée dans

le méat acoustique externe on obtient une impédance maximale : le sommet du pic indique la pression présente dans la caisse du tympan. Si la courbe est plate (impédance très faible), cela signifie que la caisse du tympan est pleine de liquide (Figure 22-5B).



Type de tympanogramme	Aspect du tympanogramme	Valeur prédictive de l'épanchement
A	0 0 0	10 p. 100
C	0 0	20 p. 100
B	0 0	80 p. 100

B)

Figure 22-5 **Analyse du tympanogramme.** Pour lire un tympanogramme chez un sujet ayant une pathologie de l'oreille moyenne, on doit regarder pour quelle pression appliquée dans le méat acoustique externe on obtient une impédance maximale : le sommet du pic indique la pression présente dans la caisse du tympan. Si la courbe est plate (impédance très faible), cela signifie que la caisse du tympan est pleine de liquide.

RÉFLEXE STAPÉDIEN

Les mouvements de la chaîne tympano-ossiculaire sont modulés par des muscles qui relient les parois des cavités de l'oreille moyenne au malléus ou au stapes. Ainsi les muscles de l'oreille moyenne peuvent-ils faire varier la rigidité (l'impédance) du système tympano-ossiculaire. Le muscle le plus étudié est le muscle stapédien qui relie le bouton du stapes à la paroi postérieure de la caisse du tympan.

La contraction du muscle du stapes peut être déclenchée par une stimulation acoustique intense, supérieure à 80 dB. Une telle stimulation stimule l'oreille interne, puis les centres auditifs, les interneurones localisés entre le système auditif et le nerf facial, le nerf facial, puis le muscle stapédien. Lorsque cette boucle est stimulée, une contraction bilatérale du muscle stapédien peut être observée sous la forme d'une modification de l'impédance tympano-ossiculaire. C'est le principe de l'étude clinique du réflexe stapédien.

La technique est celle permettant l'impédance du système tympano-ossiculaire. La variation d'impédance est étudiée, non pas en faisant varier la pression dans le méat acoustique externe (comme la tympanométrie), mais en stimulant le système auditif avec un son fort. Ce sont des sons purs de fréquence variant de 500 à 2 000 Hz à une intensité généralement comprise entre 80 et 100 dBHL. L'enregistrement du réflexe stapédien se fait habituellement dans l'oreille opposée à l'oreille stimulée afin de limiter les interférences entre l'écouteur qui délivre la stimulation et la sonde d'impédancemétrie. Le seuil de réponse du réflexe stapédien pour chaque fréquence étudiée est noté sur l'audiogramme (par un I pour « ipsilatéral » et par un C pour « controlatéral »).

L'étude du réflexe stapédien donne des renseignements sur l'ensemble des voies auditives et faciales dans le rocher et le tronc cérébral. Une anomalie du réflexe stapédien peut résulter d'une atteinte :

- de l'oreille moyenne : pathologie de la caisse du tympan, du stapes (otospongiose) ;
- de l'oreille interne ;
- du nerf auditif ;
- du tronc cérébral ;
- du nerf facial.

En cas de *surdité de transmission unilatérale*, lorsque l'on stimule l'oreille saine et que l'on enregistre le réflexe stapédien dans l'oreille pathologique, ce réflexe est en général indétectable. Dans l'otospongiose, à un stade précoce de la maladie, la réflexe stapédien présente un effet dit *on-off*, puis, lorsque le stapes est totalement fixé, le réflexe stapédien n'est plus détectable.

En cas de *surdité de perception endocochléaire*, la disparition des cellules ciliées externes (CCE) de l'organe de Corti permet d'observer le phénomène de recrutement. Le seuil du réflexe stapédien s'abaisse ; il n'apparaît plus 80 dB au-dessus du seuil du patient mais au-dessous de cette valeur. Cette mesure du seuil du réflexe stapédien est dénommée « test de Metz ».

En cas de pathologie du méat acoustique interne ou d'une pathologie du nerf facial, notamment lors d'un neurinome de l'acoustique, le réflexe acoustique peut disparaître.

POTENTIELS ÉVOQUÉS AUDITIFS

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) sont les tests objectifs de l'audition les plus utilisés (Tableau 22-IV). La stimulation acoustique du système auditif génère une série de potentiels évoqués dénommés successivement :

• *potentiels évoqués du tronc cérébral* (ou *brainstem evoked responses* [BER]) apparaissant dans les dix premières millisecondes après la stimulation sonore. L'origine de l'onde I est le nerf auditif. L'onde III serait liée au noyau cochléaire et l'onde V au colliculus inférieur (Figure 22-6) ;

Tableau 22-IV **Différents potentiels évoqués auditifs.**

	Stimulus	**Nombre de stimulation Filtre (BP) (Hz)**	**Ondes**	**Latences (ms)**	**Intérêt clinique**
Potentiels évoqués du tronc cérébral (BER)	Click	2 048 150-2 000	I à V (VII)	1-10	Audiométrie + Neurologie ++
Potentiels évoqués semi-précoces (MLR)	Click, *tone-burst*	1 024 25-200	P0, P, Pa, N0, Na, Nb	15-38	Audiométrie + Neurologie +
Potentiels évoqués corticaux (CER)	*Tone-burst*	64 1-20	N1, P2, N2	100-300	Audiométrie ++

• *potentiels évoqués semi-précoces* (ou *middle latency responses* [MLR]) apparaissant entre la 10e et la 60e milliseconde après la stimulation ;
• *potentiels évoqués « corticaux »* (ou *cortical evoked responses* [CER]) qui apparaissant entre la 100e et la 250e milliseconde après la stimulation.

En routine, seuls les potentiels évoqués du tronc cérébral sont utilisés. La classification de Jewett des diverses ondes comporte sept pics

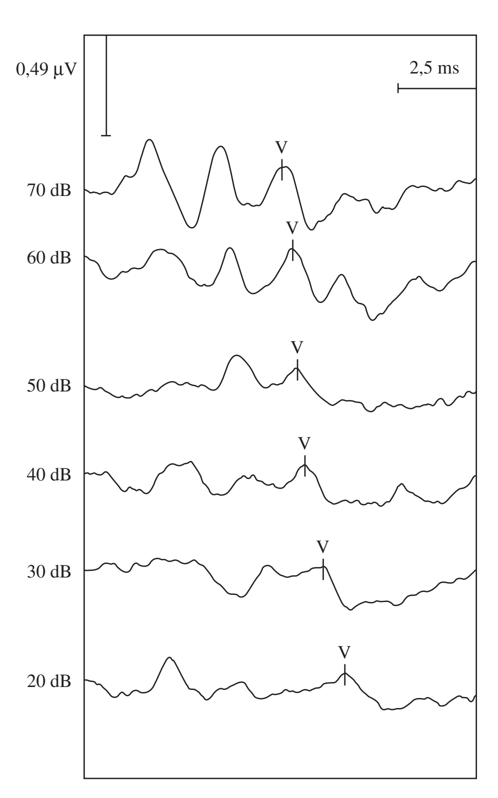


Figure 22-6 **Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral** (ou *brainstem evoked responses* [BER]) apparaissant dans les dix premières millisecondes après la stimulation sonore. L'origine de l'onde I est le nerf auditif. L'onde III serait liée au noyau cochléaire et l'onde V au colliculus infé-

numérotés de I à VII ; les pics V et VI sont souvent fusionnés. L'onde I n'est guère identifiable au-dessous de 20 dB au-dessus du seuil auditif du sujet. L'onde V est la plus ample, c'est donc elle que l'on étudie dans les recherches de seuils. La disparition de l'onde V permet d'évaluer le seuil auditif du sujet, pour le stimulus considéré, avec une précision de l'ordre de 15 dB.

La latence de chaque pic est constante d'un sujet à l'autre pour un même niveau acoustique de stimulation. Quand l'intensité de stimulation augmente, les latences des différentes ondes diminuent. Les latences différentielles, notamment entre les ondes I et V, sont invariables. Les valeurs normales pour des niveaux de 80 dB au-dessus du seuil auditif du sujet sont habituellement proches de 1,5, 2,5, 3,5 et 5,5 ms pour les ondes I, II et III et pour le complexe IV-V respectivement.

La stimulation acoustique est un clic. Cette stimulation comprenant un large spectre sonore (1 000 à 4 000 Hz) permet de synchroniser les différentes fibres nerveuses du nerf acoustique. Le nombre de sommations est en règle de 2 048, ce qui permet d'améliorer le rapport signal/bruit de manière optimale.

L'enregistrement est effectué par des électrodes collées. Les électrodes active et indifférente sont placées au vertex et sur la mastoïde ipsilatérale à la stimulation, la masse pouvant être collée sur la mastoïde opposée. Après contrôle des électrodes, l'enregistrement est effectué avec une durée d'analyse de 10 ms.

En audiométrie, la recherche du seuil de détection de l'onde V permet d'évaluer le seuil auditif du sujet pour les seules fréquences contenues dans le clic de stimulation (surtout pour les fréquences comprises entre 2 000 et 4 000 Hz). Les fréquences inférieures à 1 000 Hz ne sont pas explorées par la technique des PEA. Ainsi l'absence de réponse ne doit-elle pas être assimilée à une surdité profonde. Certaines surdités portant exclusivement sur les fréquences supérieures à 2 000 Hz peuvent être associées à un tracé des PEA plat alors qu'il existe une excellente conservation des seuils auditifs sur les fréquences graves.

En neurologie, l'étude des latences des différentes ondes et de la répétitivité des tracés contribue à l'approche diagnostique topographique de diverses affections comme les affections tumorales, les affections dégénératives et vasculaires.

OTO-ÉMISSIONS ACOUSTIQUES

Les oto-émissions acoustiques sont des sons émis par la cochlée vers le monde extérieur et enregistrables dans le méat acoustique externe

grâce à une sonde acoustique miniaturisée. Il existe trois principaux types d'émissions acoustiques :

- les *oto-émissions spontanées*, sons émis spontanément en dehors de toute stimulation sonore et non utilisées en audiologie ;
- les *oto-émissions provoquées*, sons émis en réponse à une stimulation auditive brève comme un clic. Les oto-émissions provoquées sont utilisées dans le cadre du dépistage de la surdité en période néonatale ;
- les *produits de distorsion*, sons émis en réponse à une double stimulation tonale continue. Ils permettent d'étudier objectivement le fonctionnement cochléaire, fréquence par fréquence.

Les émissions acoustiques sont produites par les cellules ciliées externes de l'organe de Corti, cellules le plus souvent et le plus précocément lésées dans les surdités endocochléaires. Les émissions acoustiques représentent donc un test d'exploration spécifiquement cochléaire. Néanmoins, les émissions acoustiques ne sont enregistrables dans le méat acoustique externe que si l'ensemble oreille moyenne et oreille externe est strictement normal. Toute lésion de l'oreille moyenne, comme une simple otite, fait disparaître les émissions acoustiques. En revanche, les lésions rétrocochléaires ne modifient pas les propriétés des émissions acoustiques. Ainsi n'est-il pas possible de dépister une atteinte rétrocochléaire en utilisant les émissions acoustiques. Ce test n'est pas adapté à l'étude des voies auditives.

Pour en savoir plus

1. Avan P. Exploration fonctionnelle objective des voies auditives. Paris, EMInter, 1997, 226 pages
2. Portmann M, Portmann C. Précis d'audiométrie clinique. Paris, Masson, 1988, 336 pages

Chapitre 23

Anatomie radiologique du système auditif

L'os temporal provient embryologiquement de trois structures osseuses séparées, la partie pétreuse (ou rocher), la partie squameuse (ou écaille) et la partie tympanique (ou tympanal), qui vont fusionner. Le rocher a une forme pyramidale et appartient à l'étage moyen dans la base du crâne. Il a une base latérale et un sommet médial et antérieur. L'écaille est une lame osseuse aplatie transversalement et de forme semi-circulaire, unie au rocher par la suture pétrosquameuse. Le tympanal est un anneau incomplet, ouvert en haut et en arrière, participant à la formation du méat acoustique externe.

Le rocher a une forme d'une pyramide dont le grand axe est oblique en avant et médialement. On lui décrit quatre faces, quatre bords, une base et un sommet. Sur ces quatre faces, deux sont endocrâniennes (les faces antéro-supérieure et postéro-supérieure), deux sont exocrâniennes (les faces antéro-inférieure et postéro-inférieure). La face postéro-supérieure présente, au milieu de cette face, le pore acoustique interne traversé par le paquet acousticofacial. En arrière du pore acoustique interne se trouve l'ouverture de l'aqueduc du vestibule. La face postéro-inférieure est centrée sur le processus styloïde. Par rapport au processus styloïde, trois éléments sont décrits :

- en arrière, le foramen stylomastoïdien, orifice de sortie du canal facial ;
- en dedans, la fosse jugulaire, empreinte du bulbe supérieur de la veine jugulaire ;
- en avant, l'ostium externe du canal carotidien, où entre l'artère carotide interne pour traverser la base du crâne. Le canal carotidien est d'abord vertical, puis devient oblique médialement et en avant, suivant l'axe de la partie pétreuse.

Le processus mastoïde correspond à la base du rocher. Il est situé en arrière du méat acoustique externe et donne insertion à des muscles de la nuque et du cou comme le muscle sterno-cléido-mastoïdien et le muscle digastrique. À la face latérale de l'écaille de l'os temporal s'étend vers l'avant le processus zygomatique qui forme, avec le processus temporal de l'os zygomatique, l'arcade zygomatique.

Tableau 23-I **Aspect des tissus en IRM en séquences T1 et T2.**

Tissu	Séquence T1	Séquence T2
Graisse	Très intense	Hyperintense
Liquide cérébrospinal	Noir	Blanc
Muscle	Signal intermédiaire	Hypo-intense
Os cortical	Noir	Noir

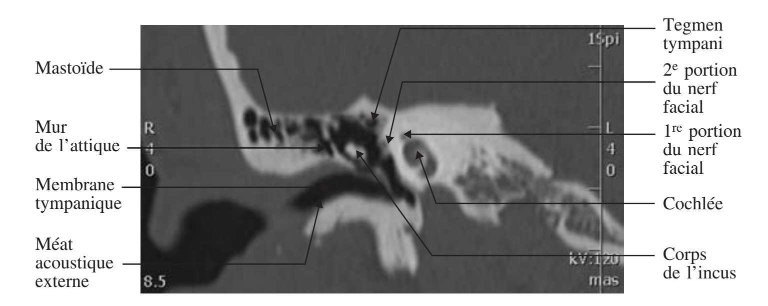


Figure 23-1 **TDM de l'os temporal en coupe coronale**, sans injection de produit de contraste, passant par la tête du malléus et de l'incus.

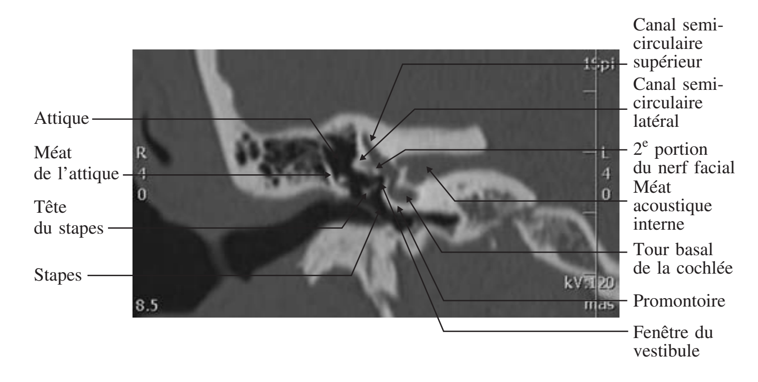


Figure 23-2 **TDM de l'os temporal en coupe coronale**, sans injection de produit de contraste, passant par le canal semi-circulaire latéral.

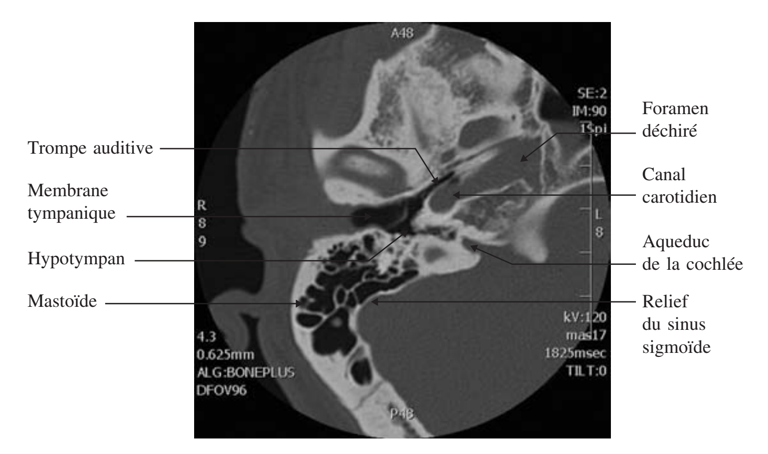


Figure 23-3 **TDM de l'os temporal en coupe axiale**, sans injection de produit de contraste, passant par le canal carotidien. (Coupes de bas en haut pour les figures 23-3 à 23-6.)

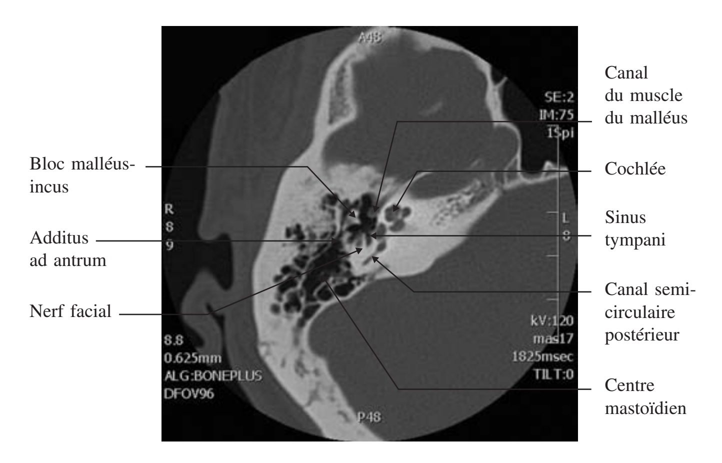


Figure 23-4 **TDM de l'os temporal en coupe axiale**, sans injection de produit de contraste, passant par la tête du malléus et de l'incus. (Coupes de bas en haut pour les figures 23-3 à 23-6.)

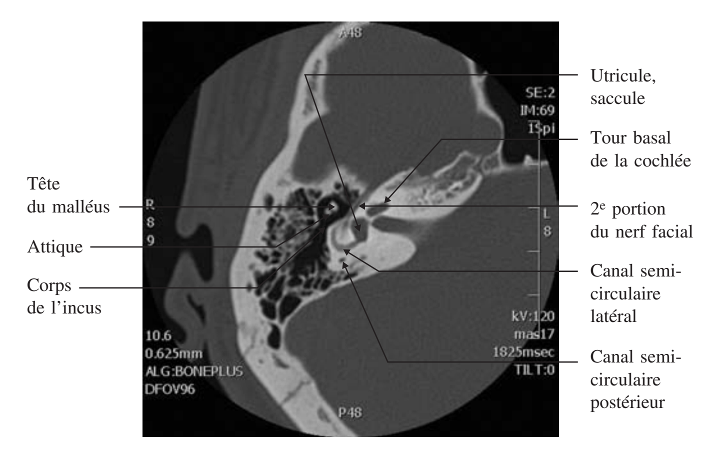


Figure 23-5 **TDM de l'os temporal en coupe axiale**, sans injection de produit de contraste, passant par le canal semi-circulaire latéral et la tête du malléus. (Coupes de bas en haut pour les figures 23-3 à 23-6.)

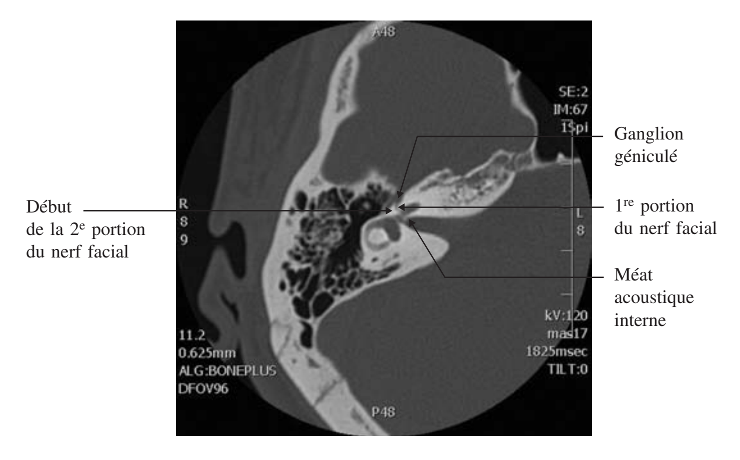


Figure 23-6 **TDM de l'os temporal en coupe axiale**, sans injection de produit de contraste, passant par le ganglion géniculé (Y inversé) avec la première portion du canal facial (branche médiale du Y), la partie initiale de la deuxième portion du canal facial (branche latérale du Y). (Coupes de bas en haut pour les figures 23-3 à 23-6.)

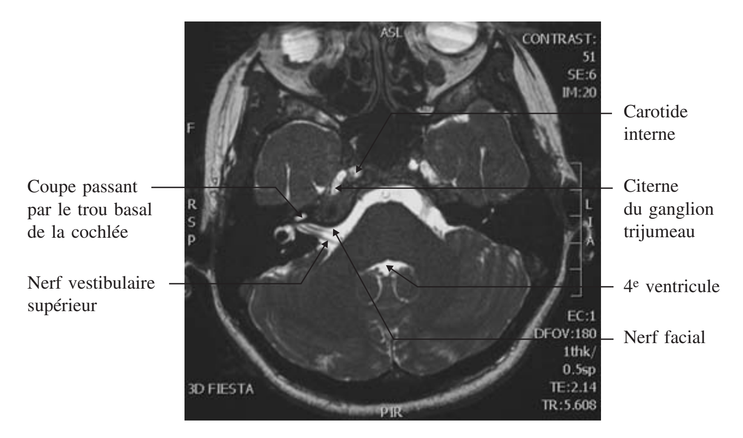


Figure 23-7 **IRM passant par l'angle pontocérebelleux** en coupe inframillimétrique, axiale, en séquence T2 (*voir* Tableau 23-I), passant par le nerf facial.

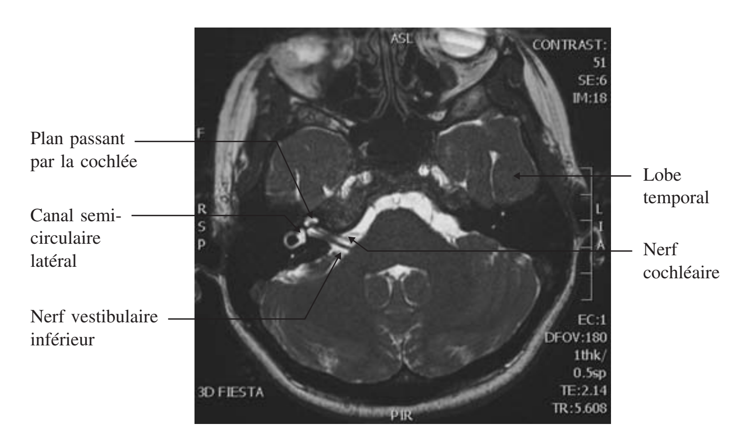


Figure 23-8 **IRM passant par l'angle pontocérebelleux** en coupe inframillimétrique, axiale, en séquence T2 (*voir* Tableau 23-I), passant par le nerf cochléaire.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 24

Pathologie du méat acoustique externe

La pathologie du méat acoustique externe est fréquente et variée. Sa structure anatomique est complexe et permet d'expliquer sa physiopathologie. Sa pathologie est fréquente et souvent sans gravité. Il convient néanmoins de savoir reconnaître certaines pathologies graves pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Le rôle du méat acoustique externe est de protéger l'oreille moyenne et d'amplifier sélectivement les sons sur certaines fréquences. L'ensemble méat acoustique externe et membrane tympanique amplifie les fréquences voisines de 2 à 5 kHz.

ANATOMIE DU MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE

Le méat acoustique externe appartient à l'oreille externe. C'est un tube creux dont le trajet est complexe, en « S » italique, avec un fréquent rétrécissement médian dénommé « isthme ».

Il comprend deux parties :

• une partie fibrocartilagineuse formant le tiers latéral du méat :

— la partie cartilagineuse prolonge en dedans le cartilage du pavillon ;

• une partie osseuse formant les deux tiers médians du méat :

— formée par deux structures osseuses : l'écaille du temporal et le tympanal ;

— l'écaille du temporal forme le toit du méat acoustique externe ;

— le tympanal est un anneau à concavité supérieure. À son extrémité latérale et dans sa portion postéro-supérieure, on repère un éperon osseux, l'épine de Henlé, qui donne attache à la partie fibrocartilagineuse. La peau adhère directement au périoste ; son épaisseur diminue de dehors en dedans.

Le méat acoustique externe répond :
- en avant, à l’articulation temporomaxillaire ;
- en arrière, à l’apophyse mastoïde ;
- à haut, à l’étage moyen de la base du crâne ;
- en bas, à la loge parotidienne.

PATHOLOGIES DU MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE

Seule la pathologie acquise est développée dans ce chapitre. La pathologie congénitale est développée dans le chapitre 59.

BOUCHON DE CÉRUMEN

C’est le motif le plus fréquent de consultation en ORL pour une atteinte du méat acoustique externe. Il est favorisé par l’utilisation du coton-tige. Il sera enlevé avec prudence par lavage, aspiration ou micro-instruments. La prescription de Cérulyse® permet de ramollir le bouchon et de faciliter parfois son extraction.

OTITE EXTERNE BACTÉRIENNE

C’est une infection cutanée du méat acoustique externe survenant surtout en période estivale, favorisée par les activités nautiques, et plus particulièrement chez des patients ayant une pathologie cutanée sous-jacente du méat acoustique externe. La sémiologie est dominée par l’otalgie, augmentée par la traction en haut et en arrière du pavillon. L’otorrhée est plus ou moins abondante. Si l’encombrement du méat est abondant, il peut exister une surdité de transmission. Le prélèvement microbiologique n’est pas utile en première intention ; il est systématique devant une otite résistant au traitement initial et en cas de suspicion d’otite externe nécrosante. Les deux germes le plus souvent rencontré sont *Pseudomonas æruginosa* et le staphylocoque doré. Le traitement comprend :

- des soins locaux : aspiration atraumatique permettant d’évacuer les sécrétions, si l’inflammation du méat acoustique le permet. La mise en place d’un pansement d’oreille type Pop-Oto-Weak® permet de diminuer la douleur et de favoriser la rétention des antibiotiques locaux ;

• un traitement antibiotique local : les gouttes à base d'ofloxacine (7 à 10 jours) sont adaptées du fait de leur absence d'ototoxicité et d'un spectre adapté aux germes rencontrés. L'antibiothérapie par voie orale n'est pas utile en première intention ;

• le traitement éventuel d'une pathologie cutanée sous-jacente (souvent un eczéma), une fois le traitement de l'infection terminé, afin d'éviter les récidives.

OTITE EXTERNE NÉCROSANTE

L'otite externe nécrosante ou otite externe maligne est une ostéite de la base du crâne dont le point de départ est une infection du méat acoustique externe. C'est une infection grave, potentiellement mortelle. Elle touche le patient immunodéprimé et le diabétique. Toute otite externe chez le patient diabétique ou immunodéprimé doit être suivie avec une grande attention. Le germe le plus souvent rencontré est *Pseudomonas æruginosa*.

Le tableau clinique est varié ; le diagnostic doit être suspecté devant :

• une otite externe en apparence banale, mais dont le caractère traînant chez un patient diabétique ou immunodéprimé doit alerter. La présence d'un tissu de granulation, très inflammatoire, dans le méat acoustique est caractéristique. Un prélèvement à visée bactériologique, un examen tomodensitométrique et une IRM du rocher, de l'étage moyen de la base du crâne et des espaces profonds de la face orienteront le diagnostic. Il existe souvent un syndrome inflammatoire biologique ;

• une otite externe avec des signes atypiques : une paralysie faciale périphérique doit immédiatement alerter, de même que des adénopathies cervicales et parotidiennes, un trismus témoignant d'une extension vers l'articulation temporomaxillaire ou une parotidite. À un stade plus tardif, on peut observer une paralysie des IXe, X^{e} et XIe paires crâniennes (foramen jugulaire), du VI et du V (apex pétreux) et du III (sinus caverneux).

Le bilan radiologique est essentiel dans les otites externes nécrosantes. Le bilan d'extension doit comprendre un examen tomodensitométrique et une IRM du rocher, de l'étage moyen de la base du crâne et des espaces profonds de la face. Ces deux examens sont complémentaires, permettant de montrer les lésions ostéolytiques et des lésions des tissus mous. La scintigraphie au technétium permet de mettre en évidence l'atteinte osseuse, même en l'absence d'une ostéolyse en TDM. Elle reste longtemps positive après guérison ; elle n'est donc pas utile pour le suivi du patient. La scintigraphie au gallium montre

également l'atteinte osseuse à un stade précoce et permet également d'en suivre l'évolution sous traitement.

Le traitement antibiotique est guidé par les résultats de l'antibiogramme. Le traitement initial comprend l'association d'une fluoroquinolone et d'une céphalosporine de troisième génération (type ceftazidine) ou d'une pénicilline à spectre comprenant *Pseudomonas æruginosa* comme la ticarcilline. Lorsque l'infection est contrôlée, un traitement oral est proposé. La durée totale du traitement est de 6 à 8 semaines, parfois plus. Le traitement chirurgical est rarement proposé, gardant ses indications en cas de résistance au traitement médical. Le contrôle du diabète est indispensable. Les critères de guérison sont cliniques, biologiques (normalisation de la CRP) et radiologiques (scintigraphie au gallium, IRM).

OTOMYCOSE

C'est une infection mycotique du méat acoustique externe. Les symptômes varient selon l'importance de l'infection :

- à un stade initial, le patient se plaint d'un prurit du méat acoustique, générant souvent un réflexe de grattage. Quelques débris mycotiques peuvent être observés, posés sur une peau apparemment saine ;
- à un stade ultérieur, l'otalgie, la surdité et l'otorrhée apparaissent. La masse mycotique, souvent blanchâtre, d'un aspect cotonneux, est visible dans un méat à la peau inflammatoire. La découverte d'une perforation tympanique est peu fréquente mais caractéristique, réalisant le « clou » mycotique. Cela incite à être particulièrement prudent lors de la prescription des traitements locaux.

Le prélèvement avec examen mycologique permet d'identifier l'élément pathogène : *Aspergillus fumigatus*, *Candida albicans*, etc. Le traitement comprend :

- des soins d'oreille afin d'éliminer tous les débris mycotiques. Ils sont réalisés sous microscope ;
- un traitement local antimycotique sur une durée de 15 à 20 jours.

ZONA

C'est le zona (virus herpès zoster) de la zone de Ramsay-Hunt. Après un syndrome infectieux banal plus ou moins net (fièvre, myalgies, céphalées, nausées), une otalgie attire l'attention vers le méat acoustique externe. Il existe une éruption de vésicules groupées en

bouquet, siégeant sur le territoire sensitif du nerf facial : tragus, conque, antitragus, méat acoustique externe et tympan. Une adénopathie prétragienne est fréquente. Des signes d'accompagnement sont à rechercher et peuvent survenir en l'absence de traitement. Ils peuvent parfois précéder les signes cutanés :

- une paralysie faciale périphérique ;
- une surdité de perception et des vertiges témoignant d'une atteinte cochléovestibulaire.

Le traitement repose sur un antiviral, type valaciclovir, 1 000 mg matin, midi et soir durant une semaine, et, en cas d'atteinte faciale ou cochléovestibulaire, sur une corticothérapie. Le traitement doit être instauré le plus rapidement possible.

ECZÉMA

C'est une pathologie très fréquente du méat acoustique externe, souvent bilatérale. Toute lésion prurigineuse du méat acoustique doit faire suspecter ce diagnostic. La visualisation des lésions eczémateuses sur le tiers latéral du méat acoustique et sur la conque conforte le diagnostic. Des lésions de grattage peuvent être associées. Les formes surinfectées prennent l'aspect d'une otite externe bactérienne.

On distingue deux formes d'eczéma :

- l'eczéma de contact. Les lésions sont volontiers suintantes. Le diagnostic est suspecté devant une dermite non spécifique qui s'aggrave lors de l'application de produits locaux (antibiotiques notamment). La suppression de toutes les applications locales doit améliorer l'état local ;
- l'eczéma constitutionnel ou atopique. Le terme « atopique » ne signifie pas que l'eczéma est d'origine allergique, mais il désigne l'association d'une dermite particulière (prurit, sécheresse cutanée avec desquamation) et de manifestations allergiques (asthme, rhinite allergique). Le prurit peut être responsable d'une lichénification. Les dermocorticoïdes sont le traitement de base.

À côté de l'eczéma, de nombreuses pathologies cutanées peuvent affecter le méat acoustique externe (psoriasis, dermite séborrhéique).

FURONCLE

C'est une pathologie staphylococcique développée sur un follicule pilosébacé du méat acoustique cartilagineux. L'otalgie est violente, augmentée par la palpation du furoncle. Le diagnostic est otoscopique : il existe un bombement de la paroi du méat acoustique, inflammatoire, au sommet de laquelle on voit un point blanc. Une adénopathie prétragienne

est fréquente. L'incision du furoncle (avec prélèvement à visée bactériologique) ne se fait que lorsqu'il est mûr. Un traitement antibiotique antistaphylococcique complète le traitement.

CORPS ÉTRANGER

Tout corps étranger du méat acoustique externe doit être enlevé sous microscope.

EXOSTOSES DU MÉAT ACOUSTIQUE EXTERNE (OU OREILLE DE SURFEUR)

Ce sont les lésions osseuses les plus fréquentes du méat acoustique externe. Ces exostoses se développent surtout chez des patients en contact fréquent avec l'eau, notamment avec l'eau froide : surfeurs, nageurs, plongeurs, kayakistes. Ce sont des excroissances osseuses situées à la partie médiale du méat acoustique externe. L'aspect otoscopique est caractéristique (Figure 24-1). Elles sont le plus souvent bien tolérées, mais ont tendance à évoluer avec l'exposition à l'eau froide ; les symptômes révélateurs témoignent du rétrécissement lié à leur développement :

- otites externes à répétition liées à l'accumulation de squames derrière la sténose ;
- surdité de transmission liée à l'obstruction et à l'accumulation de squames ;
- plus rarement, un bouchon épidermique entre la membrane tympanique et la sténose osseuse.

Les examens complémentaires ne sont demandés qu'en cas d'exostose mal tolérée. Il s'agit d'un bilan audiométrique et d'un examen tomodensitométrique des rochers, sans injection de produit de contraste (*voir* Figure 24-1). Le bilan radiologique permet de situer les exostoses par rapport à la membrane tympanique et peut aider dans la stratégie chirurgicale. Le traitement chirurgical est proposé aux patients ayant des exostoses mal tolérées, voire pour certains, des exostoses induisant une sténose importante du méat acoustique, même si le retentissement fonctionnel est encore modéré. Les risques opératoires sont dominés par l'atteinte :

- du nerf facial lors du fraisage des exostoses postéro-inférieures ;
- de la membrane tympanique et de la chaîne ossiculaire lorsque l'exostose vient au contact du tympan ;
- de l'articulation temporomandibulaire lors du fraisage de la paroi antérieure du méat acoustique externe.

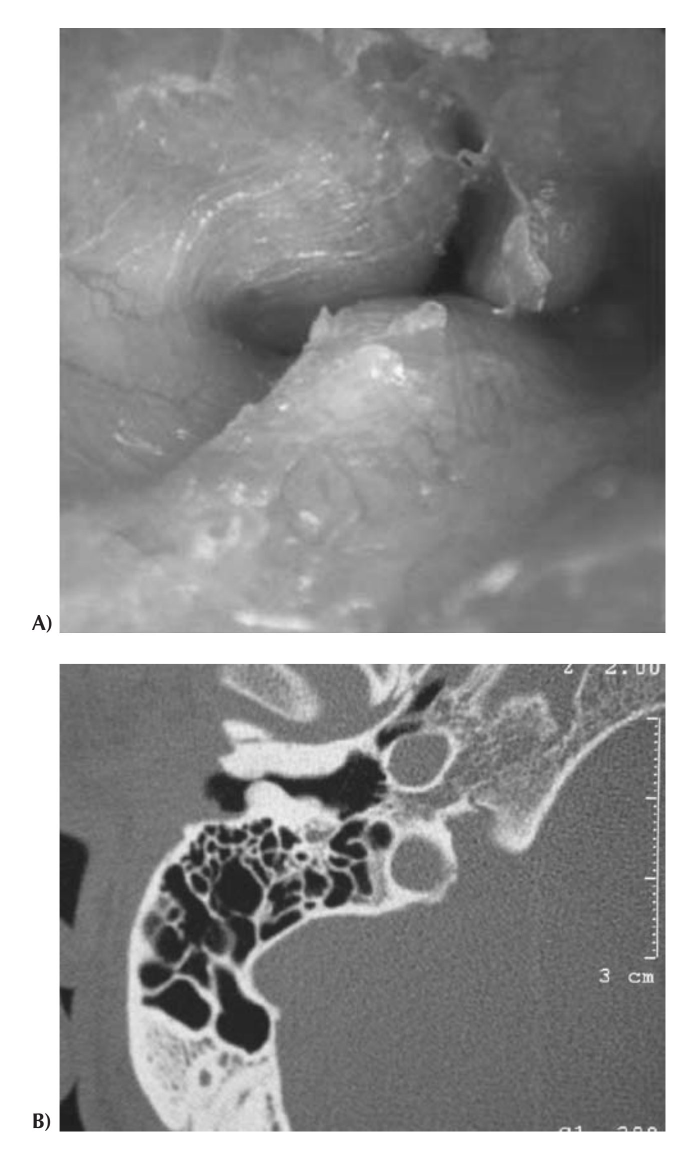


Figure 24-1 **Examen otoscopique (A) et tomodensitométrique (B) chez un patient présentant une exostose du méat acoustique externe.**

TUMEURS

Les tumeurs du méat acoustique externe peuvent être :

• *bénignes* : bouchon épidermique, cholestéatome du méat acoustique externe et diverses formes plus rares :

— le bouchon épidermique est une pathologie idiopathique caractérisée par l'obstruction du méat acoustique externe osseux par un bloc kératinique et sébacé adhérant fortement à l'épithélium jusqu'à la membrane tympanique. Son ablation prudente permet de retrouver une peau sans ulcération, parfois un peu inflammatoire. Le tympan est toujours respecté. Le fond du méat acoustique externe est souvent ovalisé ;

— le cholestéatome du méat acoustique externe est une pathologie rare du sujet âgé, caractérisée par une accumulation de squames de kératine en regard d'une zone cutanée ulcérée donnant sur une érosion osseuse ostéitique. Le traitement repose le plus souvent sur des soins locaux combinant aspiration, curetage et bains antiseptiques. L'indication chirurgicale est plus rare ;

• *malignes* : elles surviennent surtout chez le sujet âgé. Elles sont rares (un cas de cancer du méat acoustique externe pour 100 000 consultations). Parmi les cancers de l'oreille, les formes atteignant le méat acoustique ne représentent que 10 p. 100 des patients (80 p. 100 affectent le pavillon). La plupart des tumeurs sont des carcinomes (80 p. 100 des cas), soit des carcinomes spinocellulaires, plus rarement basocellulaires. Les formes anatomopathologiques des tumeurs glandulaires sont nombreuses : carcinome adénoïde kystique, tumeur muco-épidermoïde, adénocarcinome cérumineux. Les mélanomes sont exceptionnels. L'extension des cancers du méat acoustique externe peut se faire :

— en haut, vers l'étage moyen de la base du crâne et la fosse crânienne moyenne ;

— en bas, vers la glande parotide et le nerf facial à l'émergence du foramen stylomastoïdien ;

— en arrière, vers le processus mastoïde où peuvent être touchés le nerf facial dans sa troisième portion, le sinus sigmoïde et la base du crâne ;

— en avant, vers l'articulation temporomandibulaire et la glande parotide, où le nerf facial peut être envahi dans sa portion intraparotidienne ;

— en dehors, la conque et le pavillon de l'oreille ;

— en dedans, vers l'oreille moyenne puis les structures cochléo-vestibulaires.

Les signes révélateurs sont souvent peu spécifiques, retardant le diagnostic. Il s'agit soit :

• d'un tableau d'infection traînante du méat acoustique externe : otorrhée purulente, souvent fétide, évoluant depuis plusieurs semaines,

Tableau 24-I **Classification des tumeurs malignes du méat acoustique externe** (Henri Laccourreye).

T2	Tumeur limitée au revêtement cutané du méat acoustique externe
T2	Tumeur étendue aux parois du méat osseux ou cartilagineux
T3	Tumeur atteignant l'oreille moyenne
T4	Tumeur dépassant les limites de l'oreille moyenne (oreille interne, os temporal, espace sous-parotidien postérieur, encéphale)

sans efficacité des traitements locaux usuels. L'otalgie et la surdité complètent le tableau clinique ;

- d'une complication témoignant de l'extension de la tumeur : paralysie faciale périphérique, adénopathie parotidienne, rétro-auriculaire ou jugulocarotidienne.

L'otoscopie permet de découvrir une sténose inflammatoire et bourgeonnante du méat acoustique externe, parfois très douloureuse. On recherchera :

- une atteinte du nerf facial ;
- une atteinte de la glande parotide ;
- une atteinte de l'articulation temporomandibulaire.

Les examens complémentaires sont dominés par :

- l'audiométrie ;
- l'imagerie : TDM du rocher, couplé à une IRM afin de visualiser les lésions osseuses (TDM) et les extensions tumorales dans le rocher, l'articulation temporomandibulaire, la glande parotide et l'endocrâne ;
- la biopsie avec examen anatomopathologique.

La classification TNM des tumeurs malignes du méat acoustique externe est rattachée aux tumeurs cutanées. Une classification spécifique au méat acoustique externe a été proposée par Henri Laccourreye (Tableau 24I). Le traitement repose le plus souvent sur l'association d'une chirurgie large en première intention, complétée d'une radiothérapie en fonction des données anatomopathologiques, des extensions et des limites d'exérèses.

Pour en savoir plus

1. Legent F et al. Le conduit auditif externe. Méat acoustique externe. Rapport de la Société française d'ORL et de pathologie cervico-faciale. Paris, Arnette Blackwell, 1995, 369 pages.

Chapitre 25

Otospongiose

L'otospongiose ou otosclérose est une ostéodystrophie de la capsule labyrinthique d'origine génétique, avec une transmission autosomique dominante. Elle induit une ankylose stapédovestibulaire qui se traduit par une surdité de transmission à tympan normal. Elle peut aussi intéresser l'oreille interne, associant une atteinte neurosensorielle et réalisant une surdité mixte. Plus exceptionnellement, l'atteinte neurosensorielle est prédominante : c'est l'otospongiose cochléaire. Sa prévalence clinique est comprise entre 0,2 et 1 p. 100. L'atteinte histologique est plus fréquente. Le sex-ratio est de 2 femmes pour 1 homme.

Valsalva décrivit pour la première fois en 1715 l'ankylose du stapes dans la fenêtre du vestibule. Toynbee rapprocha en 1841 cette découverte anatomique et l'existence d'une surdité. Les premières tentatives de chirurgie du stapes ont été effectuées en 1878 par Kessel. Mais la fréquence des échecs et des complications de cette chirurgie conduisit à condamner cette chirurgie lors du Congrès international de médecine de Paris en 1900 : « Toutes les tentatives de mobilisation de l'étrier sont non seulement inutiles mais encore souvent dangereuses. » Denker conclut : « Il n'y a aucun avenir dans la chirurgie de la surdité. » Durant les années 1910, la chirurgie des canaux semi-circulaires se développa ; les canaux sont trépanés, ce qui conduit à une amélioration transitoire de l'audition. C'est en 1930 que Sourdille publia les premiers résultats d'une « nouvelle technique chirurgicale pour le traitement des surdités de conduction » ; c'est la fenestration du canal semi-circulaire latéral. En 1953, Rosen découvrit fortuitement que la mobilisation accidentelle du stapes améliorait de manière importante l'audition d'un patient. Il ouvrit ainsi la voie à la découverte de la stapedectomie totale avec interposition introduite par Shea en 1956 et développée en France par Michel Portmann,

BASES ANATOMIQUES

La fossette de la fenêtre du vestibule appartient à la paroi médiale de la caisse du tympan. Elle est limitée :

• en haut, par la proéminence du canal facial, contenant le nerf facial ;
• en avant et en bas, par le promontoire. À l'extrémité antérieure de la fenêtre du vestibule se situe la fissula ante fenestram ;
• en arrière, par la paroi postérieure de la cavité tympanique comportant l'éminence pyramidale ;
• en dedans, par la rampe vestibulaire de l'organe spiral.

Les rapports latéraux de la fossette de la fenêtre du vestibule sont les osselets situés dans la caisse du tympan. Le muscle stapédien, innervé par le nerf du muscle stapédien, branche de la troisième portion du nerf facial intrapétreux, prend naissance dans l'éminence pyramidale et se termine sur la tête du stapes. La vascularisation du stapes se fait principalement par une branche de l'artère stylomastoïdienne qui accompagne le tendon du muscle stapédien. La vascularisation de l'apophyse lenticulaire de l'incus est précaire car elle dépend de la vascularisation stapédienne et du réseau superficiel sous-muqueux de la caisse du tympan. Cette précarité explique la possibilité de nécrose de l'extrémité inférieure de la branche longue de l'incus après une section du tendon du muscle stapédien et l'ablation du stapes, réalisées lors de la chirurgie de l'otospongiose.

La corde du tympan est une branche de la troisième portion intrapétreuse du nerf facial. Elle passe dans le canal postérieur de la corde du tympan creusé dans la paroi postérieure de la caisse du tympan, dont elle sort par l'ostium introïtus. Elle se dirige en avant et en haut, pour passer en dehors de la branche longue de l'incus puis en dedans du manche du malléus.

DIAGNOSTIC

L'otospongiose touche surtout l'adulte jeune. Les signes révélateurs sont :

• la *surdité* : c'est une surdité d'apparition progressive, bilatérale dans 75 p. 100 des cas, mais souvent asymétrique, parfois aggravée par la grossesse et les épisodes de la vie génitale féminine. Les patients sont parfois moins gênés dans les ambiances bruyantes : c'est la paracousie de Willis ;
• les acouphènes, fréquents (30 p. 100 des cas) ;
• les vertiges, rares.

Il existe souvent des antécédents familiaux d'otospongiose, mais cela est loin d'être systématiquement retrouvé.

L'examen otoscopique est normal. L'acoumétrie révèle une surdité de transmission (Rinne négatif, Weber latéralisé du côté de l'oreille la

plus sourde). L'épreuve de Lewis est négative : conduction osseuse mieux perçue que la conduction cartilagineuse. Le signe de Bonnier est présent. Il se traduit par la perception du son d'un diapason posé très à distance sur la patella.

Le *bilan audiométrique* est indispensable. Il permet de :

- confirmer la surdité de transmission ou une surdité mixte à fort contingent transmissionnel, avec parfois un scotome en conduction osseuse sur la fréquence 2 000 Hz (encoche de Carhart) ;
- confirmer la normalité du tympanogramme, avec l'absence de réflexe stapédien. À un stade précoce de la maladie, on peut observer l'effet *on-off* ;
- chiffrer la perte auditive, élément important pour la décision thérapeutique ;
- posséder un document médicolégal en cas de traitement chirurgical.

L'examen tomodensitométrique de l'oreille moyenne, effectué avec une TDM de haute résolution, en coupes fines centrées sur la fenêtre du vestibule, sans injection de produit de contraste, confirme le diagnostic. L'aspect typique est celui d'un foyer hypodense de déminéralisation préstapédien (Figure 25-1).

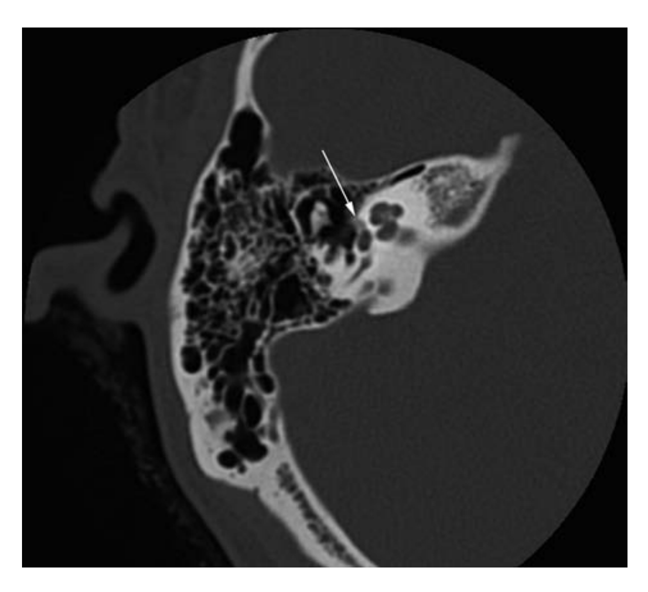


Figure 25-1 **TDM du rocher, sans injection de produit de contraste.** Coupe axiale du rocher droit passant par la platine du stapes : hypodensité au niveau de la fissula ante-fenestram (flèche) et épaississement platinaire, caractéristiques d'une otospongiose.

Les principaux *diagnostics différentiels* sont :

• les surdités des otites chroniques, mais le tympan n'est pas normal ;

• les malformations de l'oreille moyenne : la surdité est ancienne et peu évolutive ;

• le traumatisme de la chaîne ossiculaire lors d'un traumatisme crânien : les antécédents sont retrouvés à l'interrogatoire, et le tympanogramme montre une courbe en « tour Eiffel » en relation avec une rupture de la chaîne ossiculaire ;

• les autres causes d'ankylose ossiculaire : syndrome d'ankylose de la tête du marteau, maladie de Lobstein.

L'évolution se fait vers une aggravation progressive de la surdité et des acouphènes, dont le pattern temporel est imprévisible.

Il existe des formes cliniques particulières. L'otospongiose peut exceptionnellement se révéler chez l'enfant. C'est l'otospongiose juvénile. Une autre forme particulière est l'otospongiose cochléaire caractérisée par une atteinte prédominante de la cochlée. L'audiométrie révèle une surdité neurosensorielle qui peut évoluer vers une surdité profonde.

TRAITEMENT

MOYENS THÉRAPEUTIQUES

On peut proposer trois possibilités de traitement à un patient ayant une otospongiose :

• une abstention thérapeutique et une surveillance clinique lorsque la surdité est peu gênante et que la perte auditive ne dépasse pas 30 dB. Les traitements médicaux de l'otospongiose n'ont pas fait preuve d'efficacité ;

• un appareillage audioprothétique, si le patient le souhaite ou s'il existe une contre-indication à l'anesthésie ou à l'acte opératoire, notamment en cas d'oreille unique. Il doit toujours être proposé comme une alternative à un acte chirurgical en expliquant au patient les avantages et les inconvénients d'une telle attitude ;

• un traitement chirurgical, en insistant sur les avantages et les complications de la chirurgie.

Ces trois possibilités de prise en charge doivent être proposées au patient avec leurs avantages et leurs inconvénients.

INDICATION OPÉRATOIRE

L'indication opératoire repose sur l'analyse de deux types de facteurs :

• des *facteurs auditifs* :

— la surdité doit être socialement gênante. Une telle surdité est le plus souvent associée à un déficit audiométrique en conduction aérienne excédant 30 dBHL sur les fréquences conversationnelles. Lorsque la surdité ne dépasse pas 30 dBHL, l'indication opératoire n'est pas évidente, en particulier lorsque la surdité est strictement unilatérale et que la gêne fonctionnelle est limitée ;

— la surdité doit être de nature transmissionnelle avec un Rinne d'au moins 20 dB sur les fréquences 500 Hz ou 1 000 Hz ;

— l'intelligibilité doit être bonne en audiométrie vocale ;

— l'examen tomodensitométrique pré-opératoire est nécessaire et recommandé par la Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou (2007) chez tout patient ayant une surdité de transmission à tympan normal faisant évoquer le diagnostic d'otospongiose. Cet examen a pour but d'éliminer des diagnostics différentiels qui peuvent contre-indiquer un geste chirurgical et de confirmer le diagnostic d'otospongiose ;

• des *facteurs généraux* :

— l'absence de contre-indication à l'anesthésie locale ou générale ;

— des co-morbidités faisant prendre un risque vital ou fonctionnel ;

— la possibilité d'obtenir un champ exsangue au cours de l'intervention. L'impossibilité d'arrêter un traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire doit faire rediscuter l'indication opératoire en raison du risque de saignement accru lors de l'ouverture de l'oreille moyenne (*voir* Chapitre 7) ;

— la compréhension et l'acceptation par le patient des risques opératoires ;

— le recueil d'un consentement éclairé.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'anesthésie peut être locale ou générale. La technique opératoire peut comporter une stapédotomie, une stapédectomie partielle ou totale. Le laser est utilisé par certains. La technique chirurgicale est développée dans les traités de chirurgie otologique.

L'amélioration de l'audition concerne 95 à 97 p. 100 des patients. Le Rinne est inférieur ou égal à 10 dB dans environ 75 p. 100 des cas.

Le risque de cophose post-opératoire oscille entre 0,5 et 1 p. 100. Les autres complications peuvent être, par ordre de fréquence, des troubles du goût souvent réversibles, des vertiges et des acouphènes,

une perforation de la membrane tympanique, une paralysie faciale et d'autres complications beaucoup plus exceptionnelles.

COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES

Elles sont à rechercher systématiquement dans les suites immédiates de tout acte chirurgical : infection, otalgie, vertige, acouphène, paralysie faciale périphérique.

Les complications à plus long terme sont le granulome inflammatoire de la fenêtre du vestibule, de très rares méningites, une fistule labyrinthique et une surdité de transmission (luxation de la prothèse).

Surveillance de l'opéré le soir de l'intervention

- Saignement par le méat acoustique externe.
- Acoumétrie : l'obstruction du méat acoustique par le pansement doit latéraliser le Weber du côté de l'oreille opérée. Dans le cas contraire, on doit suspecter une atteinte de perception : faire un audiogramme en conduction osseuse avec un masquage adapté.
- Vertiges : de petits vertiges sont usuels. De violents vertiges doit faire craindre une labyrinthisation.
- Motricité faciale.

Pour en savoir plus

Bordure P, Robier A, Malard O. Techniques chirurgicales ORL. Chirurgie otologique et oto-neurologique. Paris, Masson, 2005.

Chapitre 26

Otites chroniques

Les otites chroniques sont des pathologies inflammatoires chroniques de l'épithélium respiratoire des cavités de l'oreille moyenne. La chronicité est définie par une durée d'évolution de plus de 3 mois. Cette pathologie peut s'associer ou non à une perforation tympanique ou à un épanchement.

L'otite chronique ne fait pas suite à l'otite moyenne aiguë ; elle est chronique dès le début de la maladie. Une réaction inflammatoire chronique s'installe, dont l'origine n'est pas certaine (agents microbiens ?) : cette réaction se développe chez certains patients sans que les facteurs intrinsèques au patient n'aient actuellement été clairement définis (génétique, immunitaire ?). L'otite chronique garde une grande part de mystère.

RÉACTIONS DE L'OREILLE MOYENNE À UNE INFLAMMATION CHRONIQUE

L'apparition d'une réaction inflammatoire dans les cavités de l'oreille moyenne induit une cascade de modifications permettant d'expliquer les différentes formes cliniques de l'otite chronique. La muqueuse des cavités de l'oreille moyenne est un pseudo-épithélium respiratoire, constitué d'un épithélium reposant sur une membrane basale et sur du tissu conjonctif. L'épithélium est formé de plusieurs types cellulaires dont :

- les cellules ciliées qui assurent le drainage du mucus grâce aux cils situés à leur apex ;
- les cellules à mucus assurant la sécrétion du mucus ;
- les cellules basales, cellules souches des autres types cellulaires.

Au niveau de la membrane tympanique, on distingue trois couches tissulaires :

- une couche épidermique, cutanée, en continuité avec le revêtement du méat acoustique externe. Cet épithélium kératinisant et desquamant

est l'objet d'une migration centrifuge, à point de départ central au niveau de l'umbo, permettant un autonettoyage du fond du méat acoustique externe ;

• une couche moyenne fibreuse : la lamina propria donne la structure rigide à la pars tensa. La membrane de Shrapnell (pars flaccida), située au-dessus du col du malléus, est dépourvue de lamina propria ;

• une couche interne en continuité avec l'épithélium de l'oreille moyenne.

Les modifications observées dans l'otite chronique sont les suivantes.

Sur le **plan muqueux** et au niveau de la **membrane tympanique** :

• la répartition entre cellules ciliées et cellules à mucus se modifie. Dans l'otite séromuqueuse, on note une prolifération des cellules à mucus : c'est la *métaplasie mucipare* ;

• le tissu conjonctif peut se charger de tissu hyalin, conduisant à une tympanosclérose. On parle de *myringosclérose* lorsque l'atteinte n'affecte que la membrane tympanique ;

• la structure de la membrane tympanique change :

— la desquamation de l'épithélium cutané augmente et les désordres de migration peuvent générer une accumulation de squames dans le fond du méat ;

— la lamina propria perd ses propriétés fibreuses : le tympan prend un aspect flaccide qui peut conduire à la création d'une *poche de rétraction*, puis, à un stade plus avancé, à un véritable *cholestéatome* avec envahissement de l'oreille moyenne par l'épiderme malade.

Sur le **plan osseux**, l'atteinte osseuse réactionnelle à l'inflammation peut conduire à des lyses osseuses, notamment ossiculaires, ou à une ostéose condensante, entraînant la classique *mastoïde éburnée*. La lyse osseuse intéresse le plus souvent le cadre osseux du fond du méat acoustique externe (mur attical) : elle est due à l'action des enzymes contenues et libérées par les kératinocytes de l'épithélium devenu ainsi agressif pour les structures qu'il recouvre.

CLINIQUE

Les formes cliniques des otites chroniques sont variées aussi bien au niveau de leurs signes cliniques, de l'examen otoscopique, de leur évolution et de leur pronostic. On distingue schématiquement les formes cliniques suivantes (Figure 26-1) :

• les otites séromuqueuses ;

• les otites muqueuses à tympan ouvert ;

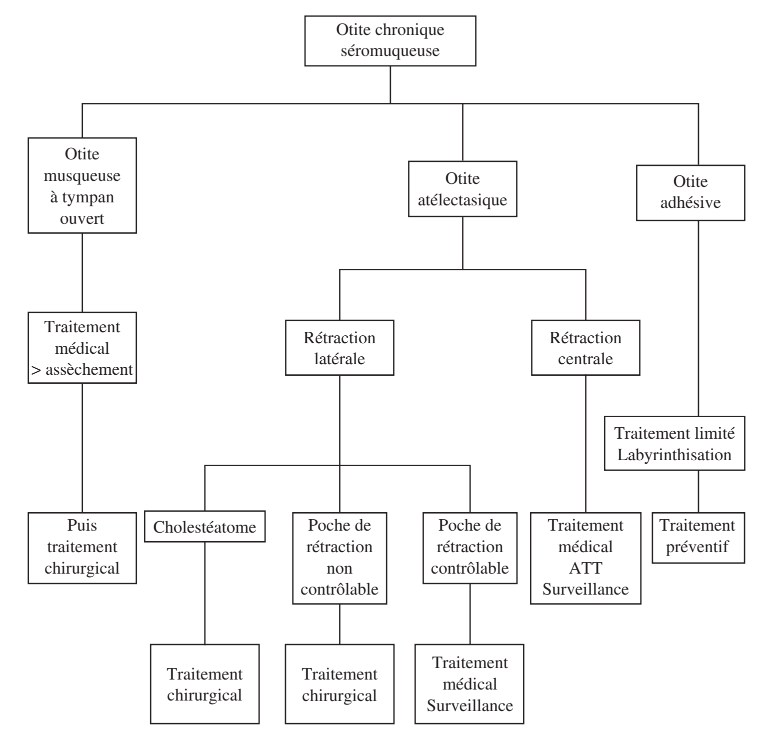


Figure 26-1 **Évolution et classification des otites chroniques.** ATT : aérateur transtympanique.

- les otites muqueuses à tympan fermé :
  — l'otite atélectasique ;
  — l'otite cholestéatomateuse ;
- l'otite adhésive.

À part, on définit les séquelles des otites chroniques.

OTITES SÉROMUQUEUSES

Ce sont essentiellement des otites de l'enfance ; leur fréquence est élevée avant l'âge de 5 ans. C'est une maladie d'adaptation au milieu extérieur qui se termine généralement vers l'âge de 5 ans. La persistance de cette pathologie au-delà de l'âge de 7 ans doit faire craindre l'évolution vers les autres formes d'otite chronique.

Elles sont caractérisées par la présence, dans l'oreille moyenne, d'un exsudat plus ou moins visqueux. La base physiopathologique est une inflammation chronique de la muqueuse de l'oreille moyenne, dont le point de départ est probablement infectieux (otite moyenne aiguë, infection nasopharyngée). L'obstruction tubaire ne serait pas la cause de l'otite séromuqueuse, mais la conséquence de l'inflammation de la muqueuse.

L'analyse clinique (Figure 26-2) et le traitement de l'otite séromuqueuse de l'enfant sont traités dans le chapitre 58.

OTITES MUQUEUSES À TYMPAN OUVERT

Les otites muqueuses à tympan ouvert sont caractérisées par une inflammation et un œdème de la muqueuse de l'oreille moyenne. Il existe une métaplasie mucipare.

Cliniquement, cette forme clinique se caractérise par :

- une otorrhée, souvent minime, avec une impression d'oreille humide. L'otorrhée peut augmenter lors de poussées de réchauffement. Elle peut être fétide ; ce caractère fait toujours craindre la présence d'un cholestéatome ;
- une surdité, d'importance variable.

L'examen ORL constate :

- à l'otoscopie, l'exitence d'une perforation non marginale de la pars tensa, de siège et d'importance variable (*voir* Figure 26-2). Le fond de caisse du tympan présente une muqueuse œdématiée couverte de sécrétions plus ou moins abondantes et surinfectées ;
- à l'audiométrie, une surdité de transmission plus ou moins importante. Une surdité de perception peut s'observer dans les formes anciennes.

L'examen tomodensitométrique peut montrer l'hyperplasie muqueuse de l'ensemble des cavités de l'oreille moyenne avec une mastoïde plus ou moins éburnée. Des prélèvements bactériologiques seront systématiques afin d'identifier les germes responsables ; les résultats permettront de guider le traitement antibiotique.

Le but du traitement est de transformer l'otite muqueuse à tympan ouvert en une forme séquellaire d'otite chronique à tympan ouvert, mais à muqueuse saine. Les principes du traitement sont fondés sur :

- une mise en état des voies aériennes supérieures : il faut traiter une éventuelle pathologie chronique nasosinusienne ;
- l'interdiction d'introduire de l'eau (baignade, lavage de la tête) dans l'oreille ;
- des soins locaux sous microscope afin de nettoyer les cavités de l'oreille moyenne ;
- une antibiothérapie locale et/ou générale adaptée au germe mis en évidence, associée à de courtes cures de corticoïdes.

Le traitement chirurgical est un complément au traitement médical. Il peut comporter :

• face à une l'oreille est sèche : une fois l'oreille asséchée depuis plusieurs mois, on peut proposer une tympanoplastie afin de fermer la membrane tympanique et de corriger d'éventuelles lésions ossiculaires ;

• face à une l'oreille non asséchée : en cas d'otorrhée chronique résistant aux traitements médicaux, on doit suspecter la présence d'une

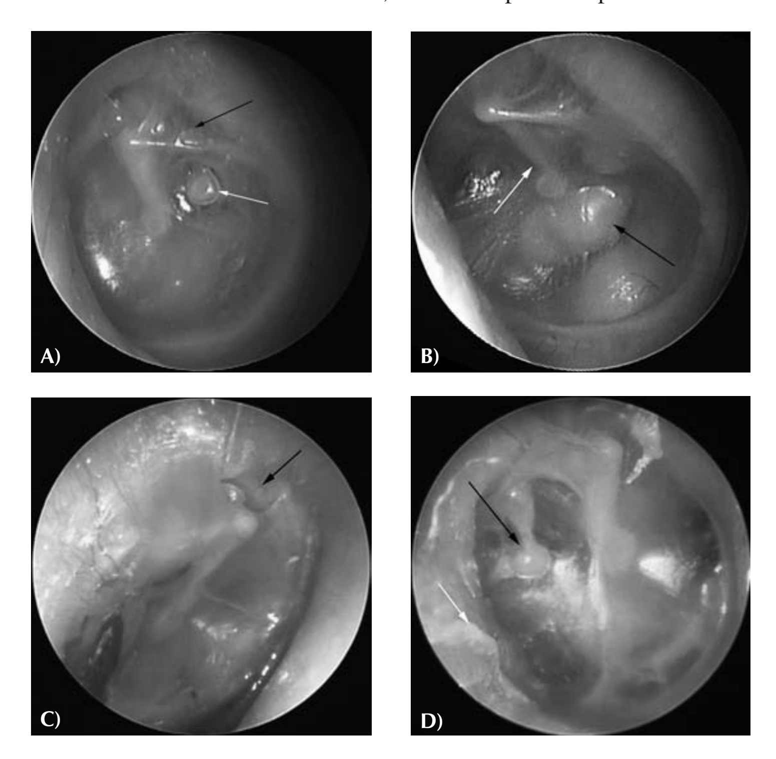
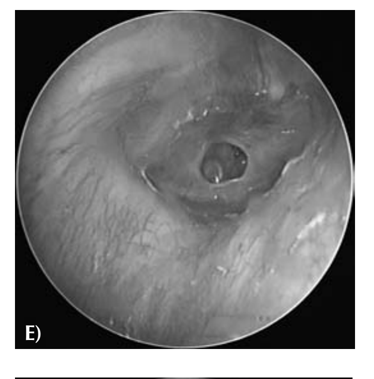


Figure 26-2 **Aspects otoscopiques des otites chroniques.** A) Tympan gauche : rétraction postéro-supérieure sus- (flèche noire) et sous- (flèche blanche) ligamentaire, avec myringostapédopexie. La branche descendante de l'incus est réduite à un reliquat fibreux. B) Tympan gauche : otite fibro-adhésive avec accolement du tympan au promontoire (flèche noire) et médialisation du manche du malléus (flèche blanche). C) Tympan droit : rétraction de la pars flaccida antérieure (flèche). D) Tympan droit : rétraction de la moitié postérieure du tympan, non contrôlable, avec myringostapédopexie (flèche noire), lyse de la branche descendante de l'incus et coulée épidermique dans le méat acoustique externe (flèche blanche). (*suite*)





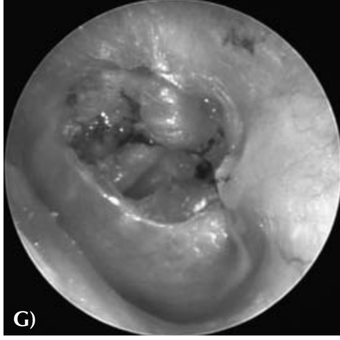


Figure 26-2 **Aspects otoscopiques des otites chroniques (*suite*).** E) Tympan droit : perforation sèche antéro-inférieure. F) Tympan droit : perforation postéro-supérieure à travers laquelle on peut voir la branche descendante de l'incus (flèche noire) et le stapes (flèche blanche). G) Tympan gauche : volumineux cholestéatome postéro-supérieur avec atticotomie et lyse ossiculaire.

ostéite à bas bruit. Un examen tomodensitométrique est de rigueur. On peut alors proposer une tympanoplastie visant à éradiquer les foyers infectieux (ostéite, rétention purulente), à fermer la membrane tympanique et, éventuellement, à corriger d'éventuelles lésions ossiculaires. Une masto-atticotomie permettra d'éradiquer les lésions inflammatoires des cavités de l'oreille moyenne. Il convient d'être vigilant lors de la myringoplastie lorsqu'il existe une épidermose du manche du marteau, en raison du risque de laisser des fragments d'épiderme dans la caisse du tympan lors de la mise en place de la greffe.

OTITES CHRONIQUES À TYMPAN FERMÉ : ATÉLECTASIE ET CHOLESTÉATOME

L'otite chronique atélectasique est une forme grave d'otite chronique dont la forme ultime est le cholestéatome. Elle est caractérisée par une rétraction plus ou moins importante de la pars tensa et/ou de la pars

flaccida, mais les cavités de l'oreille moyenne restent toujours présentes (ce qui la différencie de l'otite adhésive). Les bases physiopathologiques sont méconnues. Néanmoins, deux éléments semblent importants : une fragilisation de la membrane tympanique, par une perte des propriétés fibreuses de la lamina propria, et une dépression chronique dans la caisse du tympan.

Cliniquement, cette forme clinique se caractérise par :

• une otorrhée. Un prélèvement à visée bactériologique sera systématique ;

• des épisodes d'otite séromuqueuse ;

• une surdité au début de transmission, d'importance variable, puis l'apparition d'une surdité mixte avec parfois des acouphènes.

L'examen ORL permet les constations suivantes.

À l'**otoscopie**, le tympan est fin, parfois pellucide et rétracté. La rétraction partielle est surtout située au niveau de la pars flaccida (absence constitutionnelle de lamina propria) ou de la moitié postéro-supérieure de la pars tensa, avec parfois une verticalisation du marche du malléus. La rétraction peut être localisée :

• au *milieu de la pars tensa*. Elle est centrée autour de l'umbo. Contrairement à l'otite adhésive, il persiste une cavité aérienne dans la caisse du tympan ;

• dans la *partie latérale du tympan*. Elle est surtout située en regard de l'attique ou dans la région postéro-supérieure de la pars tensa, en regard de l'incus qu'elle va mouler. Ce type de rétraction est dénommé *poche de rétraction* (*voir* Figure 26-2). Une croûtelle peut masquer l'entrée de la poche de rétraction. Toute croûte, pouvant prendre l'aspect d'un banal bouchon de cérumen, situé en regard de la pars flaccida, doit être retirée afin d'examiner la membrane tympanique sous-jacente. La pars tensa peut être strictement normale. On distingue trois formes de poches de rétraction, aux pronostics différents :

— une poche de rétraction contrôlable : le fond de la poche est vu à l'otoscope, sous microscope ;

— une poche de rétraction non contrôlable : le fond de la poche est souvent le siège de sécrétions épidermiques. L'examen tomodensitométrique permet de visualiser l'extension de la poche de rétraction et d'éventuelles complications ;

— une poche de rétraction rompue : c'est le *cholestéatome* (*voir* Figure 26-2). L'otorrhée *fétide* signe parfois l'entrée dans la maladie. La présence de débris blancs, friables, mous, avasculaires et venant facilement à l'aspiration confirme le diagnostic. En cas de poussée de réchauffement, on peut observer la présence d'un *polype attical*, toujours suspect : s'il témoigne d'une simple réaction de la muqueuse à l'inflammation locorégionale, il signe, en effet, une déchirure épidermique. Les complications sont dominées par les extensions : vers la paroi médiale de l'oreille moyenne (paralysie faciale périphérique, vertiges, labyrinthisa-

tion) ; vers la paroi supérieure (complications méningo-encéphaliques) ; vers la mastoïde(thrombophlébite du sinus latéral). L'examen tomodensitométrique permet de rechercher d'éventuelles complications : lyse du canal semi-circulaire latéral, du canal facial, du promontoire, du tegmen.

À l'**audiométrie**, une surdité de transmission plus ou moins importante est habituelle. L'audition peut être normale, notamment lorsque la rétraction est atticale et que la chaîne est continue et mobile. En cas de rupture de chaîne, la surdité peut atteindre 60 dB. Une surdité mixte peut se développer dans les formes anciennes.

Les **principes thérapeutiques** sont dominés par :

• le traitement indispensable des pathologies nasosinusiennes chroniques ;

• une surveillance étroite, par des examens otoscopiques répétés, au microscope, devant toute rétraction centrée de la pars tensa ou toute poche de rétraction contrôlable, autonettoyante et propre ;

• devant une otite chronique atélectasique centrée sur l'umbo, le traitement des épisodes d'otite séromuqueuse, avec discussion éventuelle de la pose d'un aérateur transtympanique. Les gestes de tympanoplastie ne sont usuellement pas pratiqués ;

• devant une poche de rétraction, en distinguant :

— les poches de rétraction contrôlable : il n'y a habituellement pas d'indication opératoire. Une surveillance stricte est indispensable ;

— les poches de rétraction non contrôlables : l'indication opératoire doit prévenir l'évolution vers le cholestéatome. Une masto-atticotomie permet d'éradiquer les lésions inflammatoires des cavités de l'oreille moyenne. Le décollement de la poche de rétraction doit être minutieux. Une greffe de renforcement vise à éviter la récidive de la rétraction (périchondre, cartilage). Les lésions ossiculaires peuvent être traitées dans le même temps ou secondairement.

— le cholestéatome : le traitement est chirurgical. Il vise à éradiquer le cholestéatome, c'est-à-dire « désinvaginer », si possible en continuité, l'épiderme des cavités de l'oreille moyenne où il s'est engouffré, à prévenir la récidive et, éventuellement, à restaurer l'audition.

OTITE ADHÉSIVE

L'otite adhésive (ou fibro-adhésive) (*voir* Figure 26-2) est une forme grave d'otite chronique dont la physiopathologie repose sur une prolifération anarchique de tissu conjonctif dans la caisse du tympan, conduisant à la disparition de la cavité aérienne de la caisse du tympan. Il s'agit d'une véritable adhérence entre la face médiale de la membrane tympanique et le promontoire.

Cliniquement, cette forme clinique se caractérise par :

• une surdité au début de transmission, d'importance variable, puis l'apparition d'une surdité mixte avec parfois des acouphènes ;

• à l'otoscopie, l'existence d'une rétraction globale de la pars tensa, adhérant au promontoire, avec une verticalisation du marche du malléus. Il existe parfois une rétraction de la pars flaccida. Cette rétraction moule les reliefs ossiculaires, aussi bien au niveau du malléus que de l'incus. Le relief des fenêtres (vestibule et cochlée) peut apparaître très marqué. Le tympan est épais. La caisse du tympan est virtuelle.

L'évolution est sévère, marquée par une labyrinthisation lente. Une fois constituée, il n'existe pas de traitement ; les traitements chirurgicaux sont le plus souvent des échecs. Le meilleur traitement est de prévenir cette forme évolutive.

SÉQUELLES DES OTITES CHRONIQUES

L'évolution souhaitée d'une otite chronique est son passage à une forme séquellaire. Les lésions inflammatoires ont disparu. Il persiste une perforation plus ou moins étendue de la membrane tympanique et d'éventuelles lésions ossiculaires et de tympanosclérose.

Cliniquement, cette forme clinique se caractérise par :

• une otorrhée survenant après une baignade, une infection des voies aériennes supérieures ;

• une surdité de transmission, d'importance variable ;

• sa découverte parfois lors d'un examen otoscopique systématique.

L'examen ORL constate :

• à l'otoscopie, l'existence d'une perforation *non marginale* de la pars tensa, de siège et d'importance variable (*voir* Figure 26-2). Le reste du tympan peut être normal, anormalement fin ou le siège d'une myringosclérose. Le fond de caisse du tympan présente une muqueuse non inflammatoire, sans sécrétion ;

• à l'audiométrie, une surdité de transmission, d'importance variable. Une perte auditive supérieure ou égale à 30 dB doit faire rechercher une lésion ossiculaire. Une labyrinthisation peut exister.

Le traitement doit être proposé au patient en fonction de ses doléances. En cas de surdité, on peut envisager soit un appareillage auditif, soit une tympanoplastie (myringoplastie et/ou ossiculoplastie). Le choix sera proposé au patient en expliquant les avantages et les inconvénients de chaque technique.

POUR EN SAVOIR PLUS

1. ROMANET P, MAGNAN J, DUBREUIL Ch et al. L'otite chronique. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2005
2. TRAN BA HUY P. Otites moyennes chroniques. Histoire élémentaire et formes cliniques. Encycl Méd Chir (Paris), ORL 20-095-A-10.

Chapitre 27

Otite chronique cholestéatomateuse

Le cholestéatome est la forme la plus sévère d'otite chronique. C'est une pseudo-tumeur épidermique envahissant les cavités de l'oreille moyenne. Si l'on a longtemps considéré que le cholestéatome était de la peau placée au mauvais endroit (*skin in a wrong place*), on estime aujourd'hui que cette peau mal placée est une peau malade. Ainsi le pourcentage de cellules de Langerhans dans la matrice cholestéatomateuse est-il très nettement supérieur à celui retrouvé dans une peau saine. Or cette cellule, macrophage de la peau, semble jouer un rôle clef dans la prolifération du cholestéatome en augmentant la réaction inflammatoire. Ainsi le cholestéatome semble-t-il être une maladie caractérisée par une perte de contrôle de la croissance épidermique.

L'otite chronique cholestéatomateuse représente environ un tiers des otites chroniques à tympan ouvert. Sa prévalence est estimée entre 6 et 12 patients pour 100 000 habitants.

ANATOMOPATHOLOGIE

Le cholestéatome est formé d'une matrice épidermique contenant un centre amorphe. La matrice comporte une couche conjonctive avec une composante inflammatoire recouverte d'un épithélium malpighien pluristratifié et kératinisant. À l'intérieur de la matrice se trouve une accumulation de débris de kératine et de cellules cornées mortes. Ce centre amorphe donne la description clinique classique du cholestéatome : « des débris blancs, mous, avasculaires et venant facilement à l'aspiration ». À l'extérieur de la matrice se situe la muqueuse des cavités de l'oreille moyenne [2].

Lors de la dissection chirurgicale, le cholestéatome apparaît habituellement comme un sac dont le point de départ est situé au niveau de la membrane tympanique, et se développant dans les cavités de l'oreille

moyenne. C'est un sac épidermique naissant du tympan. Ce sac est facilement disséqué de l'os du fait de la présence d'une couche muqueuse qui tapisse habituellement les cavités de l'oreille moyenne. Dans d'autre cas, il s'agit d'une épidermose mal limitée et difficilement clivable. À part, le cholestéatome congénital ou iatrogène sera traité dans les chapitres d'otologie pédiatrique.

La caractéristique majeure du cholestéatome, qui en fait toute sa gravité, est son caractère ostéolytique (Figure 27-1). L'érosion osseuse est liée à la réaction inflammatoire induite par le cholestéatome et à la

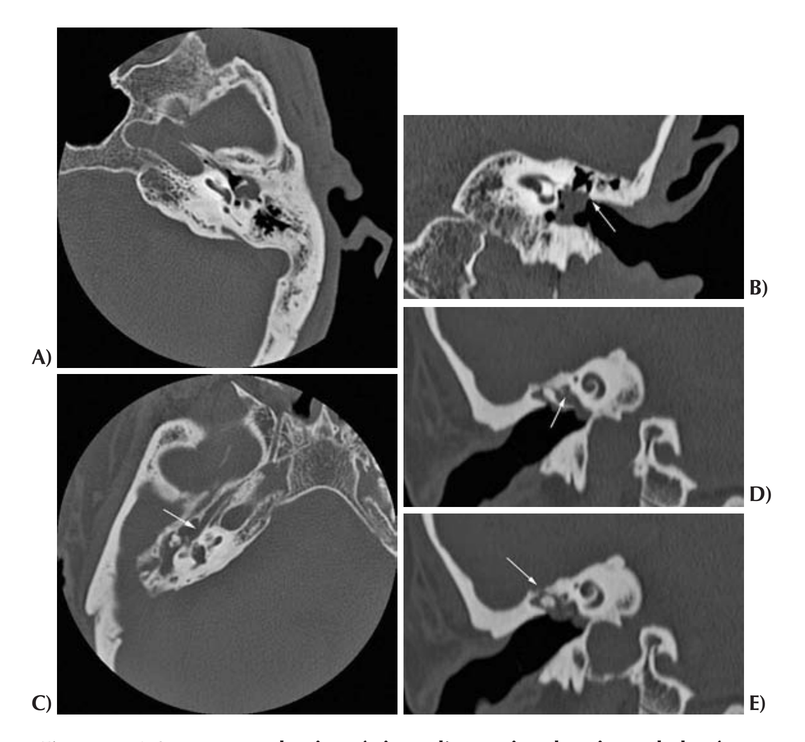


Figure 27-1 **Aspect tomodensitométrique d'une otite chronique cholestéatomateuse.** Examen tomodensitométrique du rocher sans injection. A) Coupe axiale : comblement nodulaire mésotympanique. B) Coupe frontale : comblement de l'oreille moyenne avec lyse de la branche descendante de l'incus. Amputation du mur de la logette (flèche blanche). Examen tomodensitométrique du rocher sans injection (autre patient). C) Coupe axiale : comblement attical avec lyse du canal facial (flèche blanche). D et E) Coupes frontales : comblement de l'attique avec lyse du canal facial (D, flèche blanche) et lyse du tegmen tympani (E, flèche blanche).

sécrétion d'enzymes ostéolytiques. La première structure lysée est le mur attical, en regard du collet du sac. Puis, lors de l'extension dans les cavités de l'oreille moyenne, la lyse peut toucher :

- la chaîne ossiculaire, essentiellement l'incus, puis la tête du malléus et le stapes ;
- le canal facial dans sa deuxième portion ;
- le canal semi-circulaire latéral ;
- le tegmen ;
- puis toute la paroi médiale de l'oreille moyenne.

Les conséquences en sont les complications du cholestéatome : surdité de transmission, paralysie faciale périphérique, vertiges, surdité de perception, infections méningo-encéphaliques. Au niveau de la mastoïde, l'os est souvent éburné : il s'agit d'une ostéose condensante réactionnelle à l'inflammation chronique.

Le cholestéatome se forme le plus souvent à partir d'une poche de rétraction atticale, le plus souvent atticale postérieure. L'extension se fait habituellement (Figure 27-2) :

- vers le haut, comblant la région atticale postérieure ;
- vers le bas, atteignant la région de la fenêtre du vestibule (avec lyse du stapes), puis le sinus tympani ;

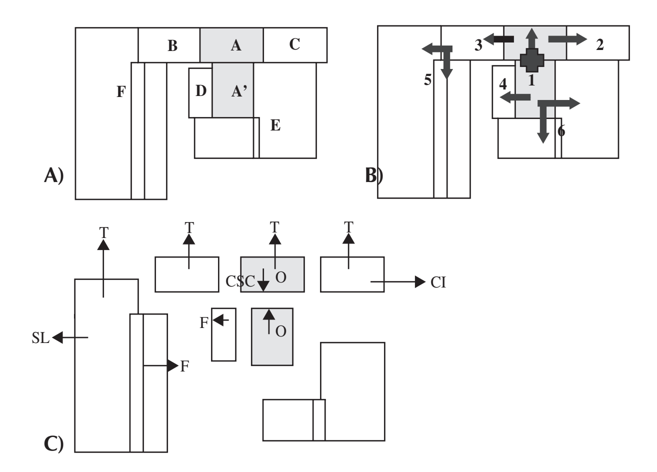


Figure 27-2 **Voies d'extension et risques liés à la présence du cholestéatome.** A) Différents points de départ (A : attique postérieur ; A' : région de la fenêtre du vestibule) et d'extension du cholestéatome (B : additus ad antrum ; C : attique antérieur ; D : sinus tympani ; E : atrium, F : mastoïde). B) Modalités d'extension vers les différents secteurs. C) Risques liés à l'extension ou à la dissection du cholestéatome lors de la tympanoplastie (T : tegmen ; O : osselets ; CI : carotide interne ; F : nerf facial ; CSC : canal semi-circulaire latéral ; SL : sinus latéral).

- puis vers l'avant, comblant la région atticale antérieure ;
- et l'arrière, se développant par l'additus ad-antrum vers l'antre et les cavités mastoïdiennes.

CLINIQUE

L'interrogatoire révèle souvent des antécédents otologiques : otites moyennes aiguës dans l'enfance, otites séromuqueuses à répétition, épisodes d'otorrhée intermittente, antécédents de paracentèse ou de mise en place d'aérateur transtympanique.

Le cholestéatome se manifeste par :

- une otorrhée purulente, intermittente ou permanente, dont le caractère fétide est très évocateur ;
- une surdité progressive ;
- plus rarement, une otorragie ou une complication ;
- enfin, il peut passer inaperçu et être découvert lors d'un examen otoscopique systématique.

Le diagnostic repose sur l'examen clinique. L'examen otoscopique (Figure 27-3) est réalisé sous microscope. Le méat acoustique externe est soigneusement nettoyé afin d'avoir une vision complète sur la pars

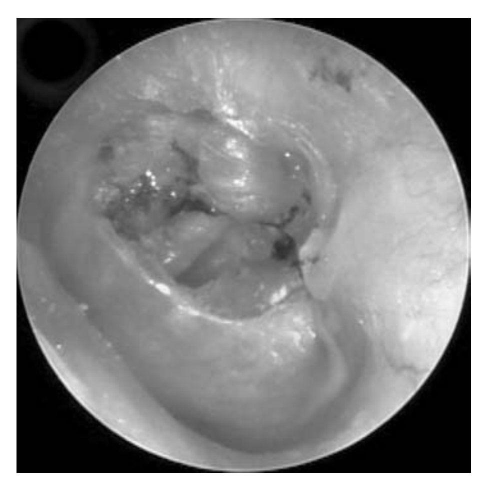


Figure 27-3 **Aspect otoscopique typique d'un cholestéatome à point de départ attical postérieur.**

tensa et surtout la pars flaccida. L'aspect typique est celui d'une poche de rétraction tympanique (qui peut ressembler à une perforation) dont les deux caractéristiques sont :

- le siège typique : la région atticale postérieure ou la région atriale postéro-supérieure, en regard de la région de la fenêtre du vestibule ;
- le caractère marginal : elle atteint le cadre tympanal.

Cette poche de rétraction est souvent masquée par une petite croûte que l'on ne doit pas confondre avec un fragment asséché de cérumen. Toute croûte située dans la région atticale postérieure ou atriale postéro-supérieure doit être retirée avec précaution afin de dépister une éventuelle lésion sous-jacente. Lors des poussées inflammatoires avec otorrhée purulente, un polype inflammatoire peut masquer le collet de la poche de rétraction. La présence d'un polype de siège attical postérieur est très évocateur de cholestéatome sous-jacent.

À travers cette poche de rétraction, on aperçoit les squames du cholestéatome : ce sont des débris blancs, mous, avasculaires et venant facilement à l'aspiration. L'aspiration des squames est indolore.

L'examen acoumétrique est le plus souvent en faveur d'une surdité de transmission : Rinne négatif du côté atteint et Weber latéralisé du côté malade. L'examen clinique doit chercher des signes de complications : examen vestibulaire avec recherche du signe de la fistule, *testing* du nerf facial en particulier.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

EXAMEN AUDIOMÉTRIQUE

Un audiogramme doit être systématiquement réalisé chez tout patient ayant une otite chronique cholestéatomateuse. Le profil audiométrique peut comporter :

- un audiogramme normal, soit du fait de l'absence de lésion ossiculaire, soit du fait de la correction d'une destruction ossiculaire par un effet columellaire lié au sac cholestéatomateux ;
- une surdité de transmission : cas le plus fréquent, elle est liée à l'atteinte de la membrane tympanique, mais surtout aux lésions ossiculaires, en particulier au niveau de l'incus ;
- une surdité mixte ;
- une surdité de perception dominante en cas de complication endocochléaire, liée le plus souvent à une labyrinthite. En cas de complication, une cophose est possible.

EXAMENS RADIOLOGIQUES

Un bilan radiographique est indispensable avant tout traitement chirurgical.

L'examen tomodensitométrique (*voir* Figure 27-1) est réalisé en coupes fines, axiales et coronales, sans injection de produit de contraste. Le cholestéatome apparaît comme une opacité développée dans les cavités de l'oreille moyenne. À un stade précoce, l'opacité est située en dehors du plan ossiculaire. Cet examen ne permet pas de différencier formellement le sac cholestéatomateux d'une rétention ou d'un état inflammatoire de la muqueuse de l'oreille moyenne. L'association d'une opacité à bords convexes et d'une lyse osseuse est néanmoins très évocatrice. Le diagnostic étant avant tout otoscopique ; l'examen tomodensitométrique a surtout pour vocation de rechercher des complications osseuses liées à la présence du cholestéatome (*voir* Figure 27-2) :

- lyse du mur attical ;
- lyse ossiculaire : l'incus est l'osselet le plus souvent atteint, notamment au niveau de la branche longue. La tête du malléus est souvent partiellement lysée. Le stapes est détruit lorsque l'extension du sac se fait vers la région de la fenêtre du vestibule ;
- lyse de la paroi supérieure de la caisse du tympan : une analyse fine du tegmen attical est systématique. La présence d'une lyse importante du tegmen doit conduire à demander une IRM afin d'analyser les rapports du cholestéatome avec les structures méningées et cérébrales ;
- lyse de la paroi médiale de la caisse du tympan : canal semicirculaire latéral, canal facial, promontoire ;
- lyse de la paroi postérieure de la mastoïde et ses rapports avec le sinus latéral ;

Dans le cadre d'un bilan pré-opératoire, l'examen tomodensitométrique permet également de préciser l'anatomie de l'oreille moyenne : état de la pneumatisation mastoïdienne, procidence du sinus latéral, hauteur du tegmen et position de l'artère carotide interne.

Les indications de l'*IRM* sont plus limitées lors du premier bilan préchirurgical. Une IRM de l'oreille moyenne et de l'étage moyen de la base du crâne est essentiellement demandée dans les cas suivants :

- étude des rapports avec les structures méningées et cérébrales quand il existe une lyse du tegmen à l'examen tomodensitométrique ;
- analyse des complications, notamment les complications neuroméningées ou labyrinthiques ;
- surveillance d'un patient opéré : analyse d'une opacité non spécifique de l'oreille moyenne en TDM chez un patient déjà opéré en technique fermée et pour lequel l'otoscopie n'est pas assez contributive.

L'IRM en séquence de diffusion montre, de manière spécifique, le cholestéatome qui apparaît en hypersignal.

COMPLICATIONS

Elles font la gravité de l'otite chronique cholestéatomateuse. Ce sont :

• la paralysie faciale périphérique par lyse du canal facial. Elle impose un traitement chirurgical urgent ;

• les vertiges par labyrinthite souvent liée à une lyse du canal semi-circulaire latéral. Le signe de la fistule est souvent positif (vertige avec nystagmus lors de la pression sur le tragus). Ils imposent un traitement chirurgical urgent.

• les complications méningo-encéphaliques par lyse du tegmen. Un bilan radiologique s'impose en urgence, au minimum un examen tomodensitométrique couplé à une IRM, ou un examen tomodensitométrique du rocher avec injection de produit de contraste en l'absence d'IRM disponible ;

• les surdités de perception, jusqu'à la cophose par lyse de la paroi médiale de l'oreille moyenne.

TRAITEMENT

Le traitement de l'otite chronique cholestéatomateuse est chirurgical. Un traitement antibiotique adapté au germe isolé (traitement antibiotique et soins locaux) peut être utile avant la chirurgie en cas d'infection.

Les deux principes du traitement, qui sont parfois contradictoires, sont :

• l'exérèse du cholestéatome et la prévention de sa récidive :

— l'*exérèse du cholestéatome* doit être complète. La technique opératoire sera adaptée aux constatations per opératoires. Le patient aura été averti des risques de passage d'une tympanoplastie en technique fermée à une tympanoplastie en technique ouverte. À chaque secteur de l'oreille moyenne correspond un risque opératoire dont le patient doit être préalablement informé (Figure 27-4).

— la *prévention de la récidive* : elle repose sur la réparation et le renforcement de la membrane tympanique par des autogreffes cartilagineuses (conque, tragus), une réparation du méat acoustique externe osseux, une bonne aération des cavités de l'oreille moyenne et la qualité de la fermeture, notamment lors de la remise en place du lambeau tympanoméatal ;

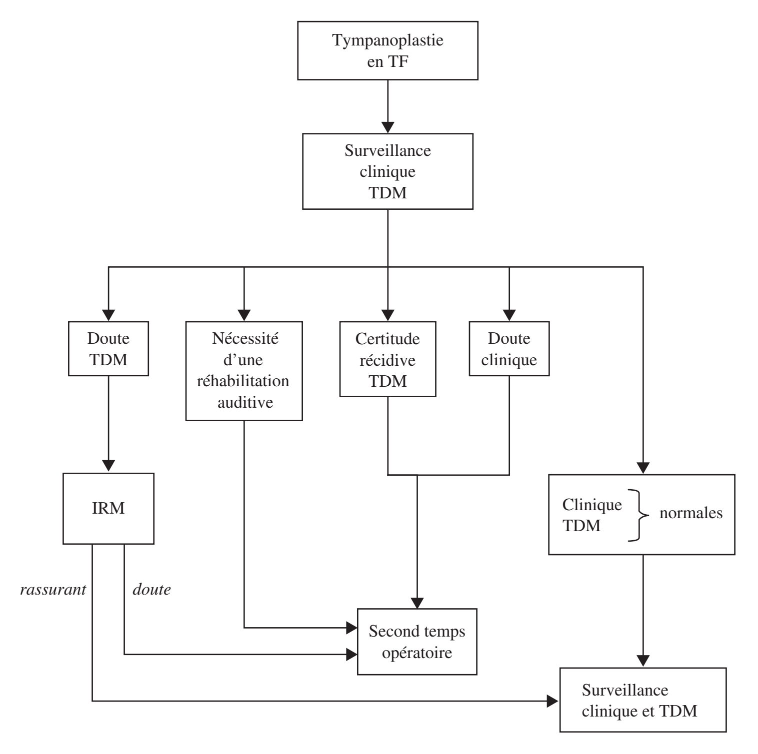


Figure 27-4 **Arbre de décision pour un second temps opératoire après exérèse d'un cholestéatome par une tympanoplastie en technique fermée (TF).**

• la préservation de l'audition, dans la mesure du possible, compte tenu des constatations pré- et per opératoires. La chaîne ossiculaire peut être volontairement interrompue si l'exérèse du cholestéatome l'impose. Elle peut être reconstruite par autogreffes (os, cartilage) ou biomatériaux (titane, céramiques), et ce, dans le même temps chirurgical ou lors d'un temps ultérieur.

La voie d'abord dépend de l'extension du cholestéatome et des habitudes du chirurgien. Il peut s'agir d'une voie endaurale plus ou moins élargie ou d'une voie postérieure. Quelle que soit la voie d'abord choisie, elle doit permettre d'aborder à la fois les cavités mastoïdiennes et la caisse du tympan.

Les différents temps opératoires suivent les principes suivants (*voir* Figure 27-4) :

• la réalisation d'une masto-atticotomie sus- et rétrotympanique permet d'aborder les cavités postérieures, puis de repérer l'extrémité postérieure du cholestéatome et de pratiquer l'exérèse ;

• la dissection du cholestéatome débute par son extrémité distale jusqu'à son collet au niveau de la membrane tympanique. La dissection suit donc la voie inverse de sa constitution naturelle. La matrice du cholestéatome doit être préservée, en évitant de la rompre. Si le cholestéatome est très volumineux, une incision limitée de la matrice permet une réduction du volume par aspiration de la masse cholestéatomateuse et une dissection plus aisée ;

• choix du type de tympanoplastie, en technique fermée ou une technique ouverte :

— la tympanoplastie en technique fermée est réalisée en première intention afin de conserver les structures anatomiques, permettant une meilleure réhabilitation auditive ;

— dans quelques cas, une tympanoplastie en technique ouverte ou cavité d'évidement s'impose en cas de récidives multiples ou de difficultés de surveillance du patient. Elle consiste à créer une seule et unique cavité réunissant les cavités mastoïdiennes, la cavité atticale et le méat acoustique externe. La suppression de la paroi supérieure et postérieure du méat acoustique externe permet la réalisation de la cavité d'évidement pétromastoïdien. La cavité doit être régulière et le rapport méat versus volume de la cavité doit être adapté. Un comblement partiel de la cavité permet d'en réduire le volume.

Le choix entre une tympanoplastie en technique fermée ou une technique ouverte dépend de plusieurs facteurs :

— de l'extension du cholestéatome, déterminée avant l'intervention ; mais également lords de celle-ci. L'exérèse du cholestéatome doit être complète lors de l'intervention ;

— des possibilités de surveillance du patient ;

— du nombre de récidives du cholestéatome et d'interventions déjà réalisées ;

— du choix du patient après une explication des avantages et des inconvénients liés à chaque type d'acte chirurgical ;

• la fermeture de la membrane tympanique est systématique en fin d'intervention. Elle est réalisée avec un fragment de fascia temporalis, un fragment de périchondre, et le plus souvent par un fragment de cartilage. L'application du lambeau tympanoméatal doit être soigneuse ;

• la réparation du méat acoustique externe est réalisée dans les tympanoplasties en technique fermée en cas de lyse du mur attical. On peut utiliser un greffon de cartilage ou d'os (corticale mastoïdienne) ;

• la réhabilitation auditive est effectuée dans le même temps opératoire lorsque les cavités de l'oreille moyenne ne sont pas trop inflammatoires. Si la muqueuse de la caisse du tympan est très inflammatoire,

il est préférable d'effectuer cette réhabilitation lors du second temps opératoire.

Les différentes techniques chirurgicales sont décrites avec précision dans les traités de chirurgie otologique [1].

Les soins post-opératoires seront soigneux. L'ablation du pansement et des fils est réalisée vers le 8e jour.

Surveillance d'un opéré d'une otite chronique cholestéatomateuse le soir de l'intervention

- Regarder l'état du pansement : saignement local.
- Explorer la motricité faciale : paralysie faciale périphérique.
- Rechercher la présence de vertiges et nystagmus : suppression de la perfusion en l'absence de vertiges.
- Acoumétrie : le Weber doit être latéralisé du côté de l'oreille opérée (surdité de transmission).

SURVEILLANCE

L'otite chronique cholestéatomateuse est caractérisée par la fréquence des récidives. Cette fréquence est estimée entre 5 à 50 p. 100 selon les âges des patients, les techniques chirurgicales et les auteurs. La fréquence des récidives est plus importante chez l'enfant. Ce fait souligne l'importance d'une surveillance prolongée et rigoureuse. On peut distinguer la récidive vraie qui est la formation d'un nouveau cholestéatome après une exérèse complète, du cholestéatome résiduel lié au développement d'un reliquat épidermique laissé en place lors d'un premier temps chirurgical. C'est le risque de cholestéatome résiduel qui impose un contrôle par imagerie, car il peut passer totalement inaperçu à l'examen otoscopique, contrairement au cholestéatome récidivant.

La surveillance post-opératoire est fondée sur l'examen :

- clinique : l'examen au microscope, éventuellement complété par une endoscopie avec des optiques adaptées, est indispensable ;
- audiométrique tonal et vocal ;
- radiologique : l'examen tomodensitométrique de l'oreille moyenne, en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste est réalisé en moyenne 12 mois après l'intervention initiale afin de visualiser d'éventuelles récidives sous forme d'une opacité arrondie derrière une membrane tympanique intacte. L'augmentation de volume ou l'apparition d'une telle opacité entre deux examens sont très évocatrices de réci-

dive. L'IRM en séquences de diffusion est beaucoup plus spécifique et permet d'identifier sans équivoque une récidive de cholestéatome en cas de doute à l'examen tomodensitométrique.

Une seconde intervention dénommée *second look* peut être nécessaire (Figure 27-4). Elle n'est pas systématique si les données des examens cliniques et tomodensitométriques sont rassurants, à condition d'instaurer une surveillance rigoureuse. Le second temps opératoire est plus rare après une tympanoplastie initiale en technique ouverte. Le second temps opératoire permet de vérifier l'absence de récidive du cholestéatome et d'enlever un éventuel reliquat épidermique, mais aussi de rétablir un effet columellaire.

Pour en savoir plus

1. Bordure P, Robier A, Malard O. Techniques chirurgicales ORL. Chirurgie otologique et oto-neurologique. Paris, Masson, 2005.
2. Romanet P, Magnan J, Dubreuil C et al. L'otite chronique. Société française d'oto-rhino-laryngologie et de la chirurgie de la face et du cou, 2005.

Chapitre 28

Surdités de perception

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Les surdités de perception peuvent être liées :

• soit à une atteinte cochléaire : ce sont les surdités de perception endocochléaires ;

• soit à une atteinte des voies nerveuses auditives, périphériques ou centrales : ce sont les surdités de perception rétrocochléaires, dont on distingue les atteintes du nerf auditif et les rares atteintes centrales auditives.

Les lésions endocochléaires affectent (Figure 28-1) :

• soit les *cellules sensorielles* : les cellules ciliées. Les cellules ciliées les plus vulnérables sont les cellules ciliées externes. Les cellules ciliées internes peuvent être lésées soit par atteinte de leurs stéréocils, soit au niveau de leur corps cellulaire, en particulier lorsqu'une stimulation sonore trop intense permet la libération excessive du neurotransmetteur, le glutamate, dont on connaît le pouvoir ototoxique. C'est la toxicité glutamatergique. Les atteintes isolées des cellules ciliées internes sont rares. L'atteinte des cellules ciliées externes se traduit par trois phénomènes :

— une élévation des seuils auditifs ;

— une perte de la sélectivité fréquentielle dont les cellules ciliées externes sont responsables. Ce fait peut induire une diplacousie et un recrutement ;

— l'apparition d'un recrutement. L'augmentation de la perception de l'intensité sonore croît beaucoup plus rapidement que chez un sujet sain. Il existe une diminution de la dynamique auditive, ce qui peut se traduire par un pincement entre les seuils auditif et de la douleur.

L'atteinte des cellules ciliées internes se traduit par un phénomène :

— une élévation des seuils auditifs ;

— mais sans altération de la sélectivité fréquentielle cochléaire ;

— ni apparition d'un phénomène de recrutement ;

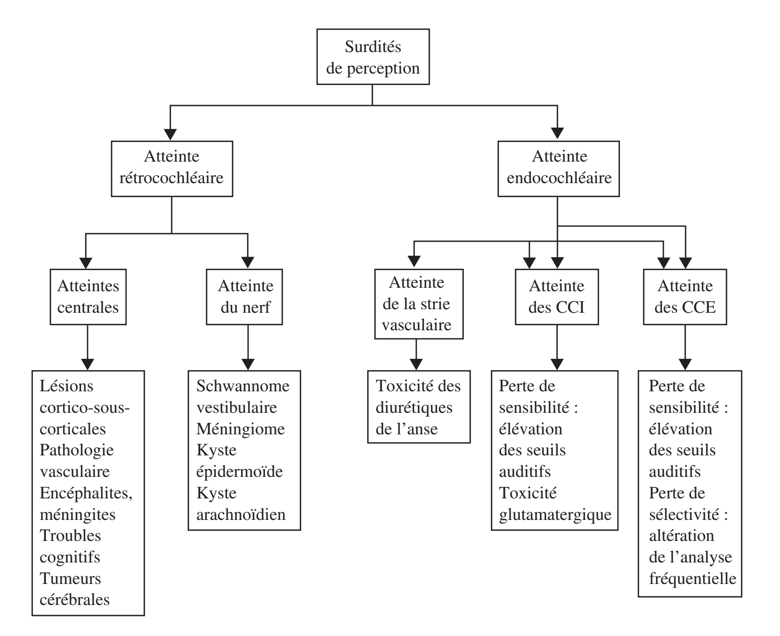


Figure 28-1 **Arbre de décision physiopathologique devant une surdité de perception.** CCE : cellules ciliées externes ; CCI : cellules ciliées internes.

• soit la *strie vasculaire*. L'atteinte de la strie vasculaire induit une modification des concentrations ioniques endolymphatiques et, par conséquent, une altération de la transduction (*voir* Chapitre 21) ;

• soit les deux types de structure.

DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic clinique d'une surdité de perception est suspecté devant :

• l'histoire de la surdité qui permet d'évoquer une étiologie : presbyacousie, ototoxicité, traumatisme sonore ;

• la normalité de l'examen otoscopique, Il existe néanmoins des surdités de transmission à tympan normal (otospongiose) et des surdités de perception associées à un tympan pathologique (par exemple, séquelle d'otite chronique avec schwannome vestibulaire) ;

• les données de l'examen acoumétrique : Rinne positif du côté sourd, Weber latéralisé du côté sain (ou le moins atteint).

L'examen clinique recherche :

• d'autres signes auditifs : acouphènes, diplacousie, recrutement ;

• des signes vestibulaires : vertiges, troubles de l'équilibre. La recherche d'un nystagmus est systématique. L'exploration vestibulaire clinique est réalisée devant le moindre signe vestibulaire. Elle explore cliniquement les canaux semi-circulaires latéraux, chez un patient en décubitus dorsal, la tête relevée de 30° (le canal est alors en position verticale). C'est une épreuve calorique utilisant successivement de l'eau chaude (44 °C) irrigant le méat acoustique externe durant 30 secondes, puis après 5 minutes de pause, de l'eau chaude dans le méat acoustique controlatéral durant la même durée. Après une nouvelle pause de 5 minutes, on effectue les mêmes manœuvres avec de l'eau froide (30 °C). Après chaque irrigation, on observe les caractéristiques du nystagmus ; il faut compter le nombre de secousses rapides entre 60 et 90 secondes après le début de la stimulation. On additionne le nombre de secousses opérées dans chaque oreille, par les stimulations chaude et froide ;

• des signes neurologiques.

Le diagnostic *positif* d'une surdité de perception repose sur l'*audiométrie tonale*. Les courbes en conduction aérienne et osseuse sont parallèles. La perte auditive prédomine sur les sons aigus. Le tympanogramme est normal. La courbe d'audiométrie vocale peut présenter des déformations comme un aspect en cloche, en plateau, qui sont évocatrices d'une atteinte perceptionnelle.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires ont pour vocation d'orienter l'enquête étiologique. Ils sont dominés par :

• les examens fonctionnels cochléovestibulaires ;

• les examens radiographiques : examen tomodensitométrique du rocher et examen par résonance magnétique nucléaire du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux.

Examens fonctionnels cochléovestibulaires

Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) utilisés dans le cadre du bilan d'une surdité de perception sont les potentiels évoqués du tronc céré-

bral (*brainstem evoked responses* [BER]). Ils apparaissent dans les dix premières millisecondes après la stimulation sonore. L'origine de l'onde I est le nerf auditif. L'onde III serait liée au noyau cochléaire et l'onde V au colliculus inférieur. La classification de Jewett des diverses ondes comporte sept pics numérotés de I à VII ; les pics V et VI sont souvent fusionnés. L'onde I n'est guère identifiable au-dessous de 20 dB au-dessus du seuil auditif du sujet. L'onde V est la plus ample, c'est donc elle que l'on étudie dans les recherches de seuils. La disparition de l'onde V permet d'évaluer le seuil auditif du sujet, pour le stimulus considéré, avec une précision de l'ordre de 15 dB. La latence de chaque pic est constante d'un sujet à l'autre pour un même niveau acoustique de stimulation. Quand l'intensité de stimulation augmente, les latences des différentes ondes diminuent. Les latences différentielles, notamment entre les ondes I et V, sont invariables. Les valeurs normales pour des niveaux de 80 dB au-dessus du seuil auditif du sujet sont habituellement proche de 1,5, 2,5, 3,5 et 5,5 ms pour les ondes I, II et III et pour le complexe IV-V. La stimulation acoustique est un clic. Cette stimulation comprenant un large spectre sonore (1 000 à 4 000 Hz) permet de synchroniser les différentes fibres nerveuses du nerf acoustique. Le nombre de sommations est en règle de 2 048, ce qui permet d'améliorer le rapport signal/bruit de manière optimale.

L'enregistrement est effectué par des électrodes collées. Les électrodes active et indifférente sont placées au vertex et sur la mastoïde ipsilatérale à la stimulation, la masse pouvant être collée sur la mastoïde opposée. Après contrôle des électrodes, l'enregistrement est effectué avec une durée d'analyse de 10 ms.

Dans le cadre des surdités de perception, leur but est de dépister l'existence d'une pathologie du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux (schwannome vestibulaire, méningiome), en étudiant les latences des différentes ondes.

Examen vestibulaire sous vidéonystagmographie

L'examen vestibulaire sous vidéonystagmographie (VNG) est réalisé en cas de suspicion d'atteinte labyrinthique postérieure. Les mouvements oculaires sont observés grâce à un système comprenant une caméra miniaturisée, infrarouge, et une chaîne d'enregistrement. Ces mouvements sont enregistrés durant diverses situations :

- la VNG permet d'enregistrer la présence d'un nystagmus spontané : tout nystagmus spontané est pathologique. On peut aussi rechercher un nystagmus spontané résultant d'une manœuvre de secouage rapide de la tête, le *head shaking test* ;
- la VNG permet d'enregistrer les résultats d'une manœuvre positionnelle, quand les données cliniques ne sont pas caractéristiques ;

• la VNG permet de réaliser des épreuves instrumentales :

— les épreuves rotatoires sont réalisées sur un fauteuil tournant autour d'un axe vertical. Le patient est assis, la tête est inclinée de 30° vers l'avant. Elles permettent d'étudier les canaux semi-circulaires horizontaux ;

• les épreuves caloriques (*voir* l'exploration vestibulaire clinique). On porte les résultats des épreuves caloriques sur le diagramme en papillon de Freyss (*voir* Figure 10-3). Quatre points sont indiqués, correspondant aux quatre épreuves caloriques. Par exemple, la stimulation de l'oreille droite avec de l'eau chaude produit un nystagmus battant à droite. Le point est porté sur la partie haute et à gauche du diagramme (OD, nystagmus droit). Normalement, les valeurs sont symétriques et les signes reliant les stimulations caloriques chaudes (ou froides) ont une forme de papillon. Deux types de mesures vont permettre d'obtenir deux diagrammes de Freyss (*voir* Figure 10-3) : la fréquence des secousses nystagmiques et la vitesse de la phase lente. La réflexivité d'un côté (droit ou gauche) est la somme des nombres de secousses nystagmiques obtenues par les épreuves de stimulation froide et chaude (normale entre 30 et 120). Elle permet de comparer la réactivité de chaque labyrinthe comparée à une norme. La comparaison des réflexivités droite et gauche est estimée en pourcentage par la formule :

$$\frac{\text{réflectivité droite} - \text{réflectivité gauche}}{\text{somme des réflectivités droite et gauche}}$$

Elle permet de découvrir une hypovalence vestibulaire lorsque la différence excède 15 p. 100 pour la fréquence des secousses nystagmiques et 30 p. 100 pour la vitesse de la phase lente. Elle permet de comparer la réactivité d'un labyrinthe par rapport au labyrinthe controlatéral ;

• l'*étude de la fonction otolithique* évalue la verticale visuelle subjective et les potentiels évoqués otolithiques (PEO) ;

• l'*étude de l'oculomotricité* permet d'apprécier la présence d'une pathologie vestibulaire centrale. Diverses études sont utilisées : étude de la poursuite oculaire (mouvements oculaires lents), étude des saccades volontaires (mouvements oculaires rapides), étude du nystagmus optocinétique ;

• la *posturographie*, sur une plateforme de posturographie, est également utilisée dans le cadre du suivi d'une rééducation d'un trouble de l'équilibre.

Examens radiographiques

Ils sont dominés par deux examens :

• l'examen tomodensitométrique du rocher. Il est généralement utilisé sans injection de produit de contraste afin de mettre en évidence

une malformation du rocher ou une tumeur du rocher. Il n'est pas utile dans le cadre du diagnostic d'une tumeur du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux ;

• l'examen par résonance magnétique nucléaire du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux. Il est généralement utilisé afin de mettre en évidence une tumeur du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux (schwannome vestibulaire, méningiome).

ÉTIOLOGIE

SURDITÉS DE PERCEPTION DE DÉBUT BRUTAL

Surdité brusque

La surdité brusque est une surdité neurosensorielle de début brutal et d'origine inconnue. Son installation peut survenir en quelques minutes à quelques heures. La prise en charge des patients est l'objet de nombreuses controverses ; la plupart des traitements proposés, qu'ils reposent ou non sur des conceptions physiopathologiques plus ou moins étoffées, ne font pas l'objet d'un consensus.

Le diagnostic repose sur une triade symptomatique. Le patient consulte pour :

• une surdité de début brutal, apparue en moins de 24 heures, sans circonstance déclenchante ;

• la surdité est unilatérale,

• c'est une surdité de perception : le Rinne est positif, le Weber est latéralisé du côté sain, le tympan est normal et le méat acoustique externe est libre.

L'examen clinique confirme l'absence de symptôme neurologique. La prise de la tension artérielle est systématique ; le traitement d'une poussée d'hypertension est prescrit. Il peut exister des vertiges, mais ce diagnostic doit faire discuter une maladie de Ménière (*voir* plus loin). L'audiogramme tonal est indispensable en urgence. Il confirme et quantifie la surdité de perception.

Le traitement de la surdité brusque ne repose pas sur un consensus établi. L'intérêt d'une hospitalisation n'est pas clairement démontré. De nombreuses équipes traitent les patients en ambulatoire. Les principaux traitements proposés sont :

• la corticothérapie : type prednisone ou prednisolone, 1 mg/kg/j durant 1 semaine à 10 jours, en respectant les contre-indications. Si le

patient est hospitalisé : Solu-Médrol®, 1 mg/kg/j en deux injections quotidiennes durant 6 jours ;

- l'hémodilution normovolémique, qui est pratiquée par certaines équipes ;
- l'oxygène hyperbare, qui est également utilisé par certaines équipes ;
- le mannitol, qui peut être employé lorsque l'on suspecte la présence d'une hyperpression dans les liquides endolabyrinthiques. Il faut administrer 500 ml de mannitol en 6 heures. Un contrôle audiométrique après la perfusion est utile.

Traumatisme sonore aigu

Le diagnostic est clinique. Il repose sur l'apparition de signes auditifs (surdité, acouphènes) immédiatement après une exposition à un bruit intense. L'atteinte est unilatérale si la source sonore est à équidistance des deux oreilles. Elle peut être unilatérale dans le cas contraire. Les acouphènes dominent souvent le tableau au stade initial. La présence de vertiges souligne la gravité du traumatisme sonore.

Le traumatisme sonore est secondaire à un bruit impulsionnel. Ces bruits sont caractérisés par leur durée brève, leur niveau de crête élevé et un temps de montée afin d'atteindre cette surpression brutale court. Ce sont des bruits typiquement liés à une arme ou à une explosion. Sur le plan physiopathologique, l'atteinte associe généralement des lésions des cellules ciliées externes et une atteinte des cellules ciliées internes liées à la toxicité glutamatergique.

Un traumatisme sonore aigu est une urgence sensorielle. La prise en charge est identique à celle d'une surdité brusque, reposant essentiellement sur la corticothérapie. Le repos auditif est indispensable.

Accidents dysbariques

Les accidents dysbariques affectant l'oreille, notamment l'oreille interne, sont des accidents aigus survenant le plus souvent au cours de manœuvres d'équilibration des pressions. Ces accidents s'observent lors de la plongée sous-marine ou en aéronautique.

Il faut distinguer les barotraumatismes et les accidents de décompression :

- les *barotraumatismes* intéressent les cavités aériennes. Ils résultent de variations de pressions entre le milieu ambiant et une cavité aérienne close (sinus, oreille moyenne). Ils surviennent chez des patients ayant un dysfonctionnement tubaire. Des variations de pression brutales, notamment une manœuvre de Valsalva destinée à corriger le trouble pressionnel, peut engendrer un « coup de piston ossiculaire », une hyperpression endolaby-

rintique, voire une rupture de la fenêtre cochléaire. L'atteinte de l'oreille interne est souvent associée à une atteinte de l'oreille moyenne. L'accident se traduit par une otalgie et l'apparition d'acouphènes, d'une surdité d'intensité très variable et, plus rarement, de vertiges. L'examen otoscopique permet de retrouver une otite moyenne barotraumatique : tympan congestif avec un épanchement sérohématique, parfois une plaie tympanique avec otorragie. Le bilan auditif et vestibulaire est rapidement réalisé après l'accident. La recherche d'une fistule labyrintique est systématique ;

• les *accidents de décompression* sont liés à la formation de bulles gazeuses (azote tissulaire) survenant en plongée, lors de la remontée ou après la plongée. C'est l'accident typique de la plongée avec bouteille. Les symptômes apparaissent après un intervalle libre de moins d'une heure après la plongée. Le tableau clinique ORL est dominé par une surdité et des acouphènes, associés à un syndrome vertigineux. Les accidents neurologiques parfois associés font toute la gravité des accidents de décompression. Le traitement est une urgence fondée sur l'oxygénothérapie hyperbare, parfois associée aux corticoïdes, aux anticoagulants et aux vasodilatateurs.

SURDITÉS DE PERCEPTION BILATÉRALES ET DE DÉBUT PROGRESSIF

Ce sont les plus fréquentes des surdités de perception. L'interrogatoire permet souvent d'orienter le diagnostic. Elles ne nécessitent généralement ni étude des potentiels évoqués auditifs, ni examen vestibulaire sous vidéonystagmographie, ni bilan radiographique.

Presbyacousie

La presbyacousie est la plus fréquente des surdités de perception. Elle est liée au vieillissement du système auditif qui touche l'ensemble des structures de l'appareil auditif, en particulier la cochlée. Le diagnostic est clinique devant une surdité bilatérale de perception, à peu près symétrique, dominant sur les fréquences aiguës, sans cause particulière et affectant un sujet âgé.

La surdité est d'évolution lente et progressive. Elle débute vers l'âge de 50 ans où elle est alors peu gênante, se manifestant par des difficultés de compréhension dans le bruit, traduisant une diminution du rapport signal/bruit. En fonction de chaque individu, la surdité s'aggrave plus ou moins rapidement. Les acouphènes sont fréquents dans l'histoire de la presbyacousie, mais il n'y a pas de vertige.

Un bilan auditif doit comprendre une audiométrie tonale qui confirme la surdité de perception bilatérale et symétrique, dominant sur les fréquences aiguës, et une audiométrie vocale qui apprécie son retentisse-

ment fonctionnel. L'interprétation de la perte auditive est effectuée en fonction de l'âge selon les normes ISO 7029 (Afnor).

Il n'existe pas de traitement médical de la presbyacousie. L'appareillage audioprothétique bilatéral est la solution la plus adaptée chez un patient qui en fait le demande. L'indication théorique doit associer :

- la présence d'une gêne fonctionnelle ;
- une perte auditive en audiométrie tonale supérieure à 30 dB ;
- une altération de l'intelligibilité en audiométrie vocale.

Le choix de la prothèse relève de la compétence de l'audioprothésiste. Le suivi du patient appareillé doit être réalisé conjointement par l'ORL et l'audioprothésiste. La prise en charge d'un appareillage stéréophonique est admise depuis 2002 avec un montant de remboursement voisin de 400 euros en 2010. Un budget annuel pour le remplacement des piles est indispensable, dont une partie forfaitaire est prise en charge chaque année (environ 75 euros).

Dans de rares cas d'échec des prothèses conventionnelles, une prothèse implantée peut être discutée.

Surdités liées à un traumatisme sonore chronique

Les surdités liées à un traumatisme sonore chronique sont très fréquentes. Elles entrent le plus souvent dans le cadre des surdités professionnelles. C'est l'une des plus fréquentes pathologies professionnelles en France. Ils sont liés à des bruits non impulsionnels répétés. La toxicité auditive de ces bruits est corrélée à l'intensité sonore et à la durée d'exposition quotidienne. On définit la dose de bruit comme la résultante de l'exposition sonore tout au long d'une journée, en incluant les variations d'intensité d'un moment à l'autre [dB(A)]. On définit le niveau de bruit moyen sur 8 heures (Lex, 8 h). Lorsque l'intensité dépasse 80 à 85 dB(A) sur une journée de travail, le risque à long terme de surdité est important. Le lien entre durée et intensité pouvant engendrer une surdité secondaire à un traumatisme sonore chronique est donné dans le tableau 28-I.

Surdités ototoxiques

Les surdités de perception de nature ototoxique sont classiques, mais relativement peu fréquentes. Les signes révélateurs sont dominés par les acouphènes ; la surdité est souvent au second plan. L'atteinte toxique peut également affecter le vestibule et engendrer des vertiges. Il n'existe pas de signes neurologiques d'accompagnement. Cette atteinte cochléovestibulaire peut être bilatérale (administration par voie générale) ou unilatérale (administration locale, notamment de gouttes auriculaires). L'atteinte locale est liée à la per-

Tableau 28-I **Limites des durées d'exposition correspondant à une exposition sonore continue et quotidienne de 85 dB(A).**

dB(A)	Durée quotidienne
85	8 h
88	4 h
91	2 h
94	1 h
97	1/2 h
100	1/4 h
103	7 min 30 s
106	3 min 45 s
109	1 min 52 s
112	1 min
115	28 s
118	14 s
121	7 s
124	4 s

méabilité de la fenêtre de la cochlée chez un patient ayant une perforation tympanique.

Le diagnostic est le plus souvent un diagnostic d'interrogatoire. Les deux examens complémentaires utiles sont le bilan auditif et l'exploration vestibulaire sous vidéonystagmographie (VNG).

La forme la plus classique d'ototoxicité est la toxicité aux aminosides. Elle a considérablement diminué depuis la stricte surveillance de ces traitements, le contrôle de la fonction rénale, l'adaptation des doses à cette fonction et le dosage sérique de l'aminoside. Il semble exister un terrain favorable à cette ototoxicité des aminosides, chez les patients ayant une mutation particulière du génome mitochondrial. L'effet ototoxique est caractérisé par :

- sa nature dose-dépendante ;
- l'atteinte prédominante des fréquences aiguës ;
- un effet ototoxique cochléaire et vestibulaire variable en fonction de la nature de l'aminoside (néomycine et gentamicine ayant une plus forte toxicité cochléaire, tobramycine et gentamicine ayant une plus forte toxicité vestibulaire).

Certains médicaments de chimiothérapie sont ototoxiques. C'est le cas du cisplatine dont la toxicité prédomine sur les cellules ciliées

externes, mais aussi, à un moindre degré, le paraplatine dont la toxicité s'exerce surtout sur les cellules ciliées internes.

Les macrolides sont également connus pour leur ototoxicité, surtout lorsqu'une insuffisance rénale ou hépatocellulaire modifie leur cinétique. L'atteinte est à la fois endo- et rétrocochléaire. Elle est dose-dépendante et le plus souvent réversible.

Les diurétiques de l'anse (furosémide) affectent le fonctionnement de la strie vasculaire. Ils diminuent le potentiel endolymphatique, entraînant un dysfonctionnement des cellules ciliées externes et internes. L'atteinte est le plus souvent réversible. Leur toxicité peut être limitée en évitant l'association avec d'autres ototoxiques, en contrôlant la fonction rénale et en diminuant la vitesse de leur administration intraveineuse.

L'aspirine peut entraîner à fortes doses l'apparition d'acouphènes et d'une surdité. Les acouphènes dominent le tableau clinique, la surdité étant modérée. L'atteinte siège au niveau des cellules ciliées externes et elle est réversible.

Le traitement des surdités ototoxiques est essentiellement préventive. Elle consiste à :

- éviter la prescription simultanée de médicaments à potentiel ototoxique ;
- surveiller la fonction rénale ;
- effectuer un dosage sérique de l'ototoxique si cela est possible (aminosides) ;
- limiter la dose au strict nécessaire en fonction de la demande clinique ;
- limiter la durée de prescription au strict nécessaire.

Surdités auto-immunes

Elles sont suspectées lorsque le patient présente certaines maladies de système : polyarthite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren, polychondrite atrophiante, syndrome de Cogan, maladie de Behçet, lupus érythémateux aigu systémique. Les surdités auto-immunes isolées sont un sujet débattu depuis une trentaine d'années, sans preuve actuellement formelle de leur existence.

SURDITÉS DE PERCEPTION UNILATÉRALES OU ASYMÉTRIQUES

Schwannome vestibulaire

Le schwannome vestibulaire ou neurinome de l'acoustique est une tumeur bénigne développée aux dépens des cellules de Schwann de

l'une des branches du nerf vestibulaire inférieur dans le méat acoustique interne.

On distingue :

• des *formes sporadiques*, dont la fréquence est d'environ 10 cas par million d'habitant et par an, soit 600 à 700 nouveaux cas par an en France. L'âge moyen de découverte est de 50 ans ;

• des *formes génétiques*. C'est la neurofibromatose de type 2 (NF-2) comportant souvent des schwannomes vestibulaires bilatéraux. L'incidence est de 1 pour 37 000. D'autres associations tumorales sont possibles dans le système nerveux, imposant un bilan radiographique et neurologique complet. La mutation touche le gène *NF2*.

Les *symptômes révélateurs* sont :

• cochléaires : le plus souvent une surdité (75 p. 100 des cas) d'évolution lente et progressive dont le caractère atypique est d'être une surdité de perception unilatérale ou fortement asymétrique. Les acouphènes unilatéraux (65 p. 100 des cas) doivent aussi alerter. Certains cas se révèlent par une surdité brusque, d'où la nécessité de réaliser une IRM du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux devant toute surdité brusque ;

• vestibulaires (30 p. 100 des cas) : le plus souvent des troubles de l'équilibre modérés, des vertiges de type varié, parfois positionnel. Avec le temps, les symptômes vestibulaires s'amendent du fait d'une compensation vestibulaire centrale progressive ;

• neurologiques : les symptômes neurologiques apparaissent quand la tumeur, initialement développée dans le méat acoustique interne, fait issue dans l'angle pontocérebelleux. On recherchera une atteinte du nerf trijumeau (douleurs, paresthésies). La compression du tronc cérébral peut se manifester à un stade tardif par des céphalées, un syndrome cérebelleux et, à un stade évolué, par des signes d'hypertension intracrânienne. L'atteinte du nerf facial est très rare et doit faire évoquer un schwannome du nerf facial.

L'*examen clinique* est conventionnel, à la recherche de :

• signes auditifs : otoscopie normale, acoumétrie en faveur d'une surdité de perception unilatérale (Rinne positif, Weber latéralisé du côté sain) ;

• signes vestibulaires : nystagmus spontané ou provoqué ;

• signes neurologiques : syndrome cérebelleux, étude de la sensibilité faciale (V), du réflexe cornéen (V), de la motricité faciale (VII).

Les *examens complémentaires* sont dominés par :

• le bilan auditif :

— l'audiométrie tonale et vocale confirmant et chiffrant la surdité de perception unilatérale ou bilatérale, mais franchement asymétrique. Dans certains cas, l'audiogramme peut être normal, notamment aux stades initiaux révélés par de simples acouphènes unilatéraux.

L'audiométrie vocale est parfois plus perturbée que l'audiométrie tonale ;

— les potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral. Leur intérêt est de plus en plus débattu, compte tenu de la très forte sensibilité et spécificité des données de l'IRM. Ils mettent en évidence un allongement des délais I-III et I-V ;

• le bilan vestibulaire : il est fait par l'examen vestibulaire sous vidéonystagmographie (VNG). Il peut être normal car ces épreuves explorent le canal semi-circulaire latéral (nerf vestibulaire supérieur) tandis que le schwannome se développe le plus souvent sur le nerf vestibulaire inférieur. Aux épreuves caloriques, on peut mettre en évidence une hyporéflexie vestibulaire, voire une aréflexie qui a une forte valeur sémiologique dans un contexte de surdité unilatérale révélatrice. Les potentiels évoqués otolithiques (PEO) sont plus adaptés à l'exploration du nerf vestibulaire inférieur ;

• le bilan radiologique : il est dominé par l'*IRM du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux.* C'est l'examen clef dans cette pathologie. On ne réalise un examen tomodensitométrique avec injection de produit de contraste qu'en cas d'impossibilité de réaliser une IRM. L'IRM comprend des séquences en T1, T1 avec injection de gadolinium et T2. Le schwannome apparaît comme une lésion bien limitée développée dans le méat acoustique interne, faisant parfois issue dans l'angle pontocérebelleux, en isosignal (T1 et T2), prenant rapidement le contraste après injection (Figure 28-2). L'IRM permet d'apprécier le retentissement de la tumeur sur le tronc cérébral (œdème, compression) et de classer l'extension tumorale (Tableau 28-II). Le diagnostic différentiel se pose avec les autres tumeurs de la région (Tableau 28-III).

Trois *modalités thérapeutiques* sont actuellement discutées :

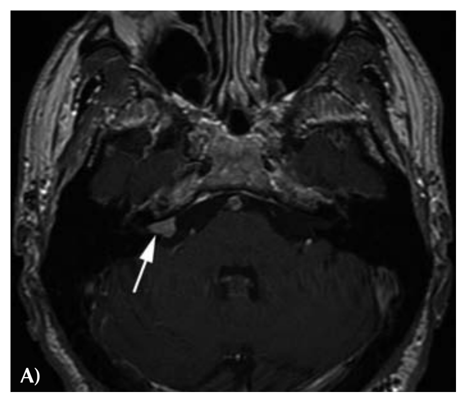
• l'abstention thérapeutique et la simple surveillance. Elle repose sur la lente croissance de la tumeur (1 mm par an en moyenne). La fréquence des IRM de contrôle est rythmée par :

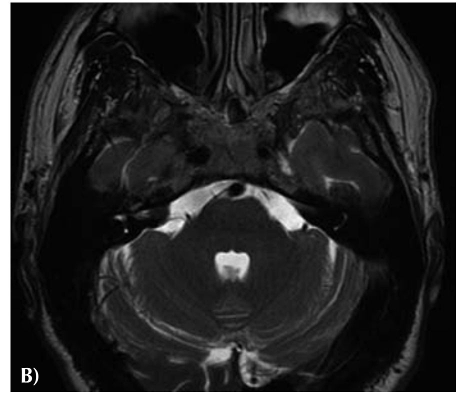
— une première IRM 6 mois après la précédente ;

— en l'absence d'évolution entre ces deux IRM, une IRM de contrôle annuelle. La fréquence des IRM peut être remise en cause si l'on constate une croissance du schwannome entre deux IRM ;

• la chirurgie. Elle a pour but de réaliser une exérèse totale du schwannome en préservant le risque vital (tronc cérébral) et la motricité faciale (VII). La préservation d'une audition fonctionnelle est discutée. On distingue deux types de voies d'abord réalisées en collaboration entre l'ORL et le neurochirurgien :

— la voie d'abord translabyrinthique. Elle conduit à une cophose. C'est la voie de référence pour les tumeurs volumineuses. Après avoir réalisé une mastoïdectomie, le labyrinthe postérieur est fraisé, permettant d'aborder le méat acoustique interne et l'angle pontocérebelleux.





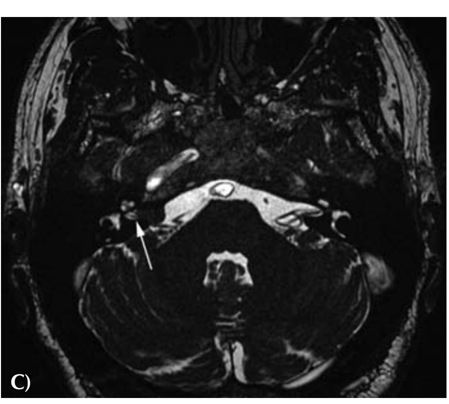


Figure 28-2 **IRM des conduits auditifs internes et de la fosse cérébrale postérieure d'un schwannome vestibulaire.** A) Coupe axiale en séquence T1 avec injection de gadolinium : la lésion apparaît sous la forme d'une prise de contraste tissulaire au sein du méat acoustique interne droit (flèche), préservant le fond du méat, débordant du porus et se dirigeant vers la citerne prépontique droite. B) Coupe axiale en séquence T2 : la lésion est en hyposignal. C) Coupe axiale en séquence volumique pondérée en T2 de type FIESTA : cette image permet de visualiser les différentes branches du division du nerf vestibulo-acoustique (flèche).

Tableau 28-II **Classification des schwannomes vestibulaires.** Plusieurs classifications ont été publiées (Portmann, Zini, Magnan, Tos), dont l'esprit est le suivant. Le risque de paralysie faciale post-opératoire dépend du stade de la tumeur. Les chiffres indiqués sont des chiffres moyens de la littérature.

Stade	Description	Risque de paralysie faciale (p. 100)
I	Tumeur strictement intracanalaire	< 10
II	Tumeur dont le développement extracanalaire n'excède pas 20 mm dans son plus grand diamètre (pas de contact avec le tronc cérébral ni le V)	< 10
III	Tumeur développée vers l'angle pontocérebelleux ayant un diamètre de moins de 30 mm. La tumeur atteint le tronc cérébral sans le déplacer	20
IV	Tumeur développée vers l'angle pontocérebelleux ayant un diamètre de plus de 30 mm. Le tronc cérébral est atteint et déplacé	50

Tableau 28-III **Diagnostic différentiel en IRM entre les différentes tumeurs du méat acoustique interne et de l'angle pontocérebelleux.**

Tumeur	T1	T2	T1 avec injection de gadolinium	Descriptif
Schwannome	Isosignal	Isosignal	Rehaussement rapide	Centré sur le méat acoustique interne
Ménigiome	Isosignal			Excentré par rapport au méat acoustique interne Prise de contraste méningée adjacente Calcification de la base (TDM)
Kyste épidermoïde	Isosignal	Hypersignal	Pas de rehaussement	Hypersignal en séquence de diffusion
Kyste arachnoïdien	Isosignal	Hypersignal		Hyposignal en séquence de diffusion

Le nerf facial est le plus souvent en avant du schwannome. La fermeture doit être étanche afin d'éviter la fuite de liquide cérébrospinal ;

— les voies d'abord visant à préserver l'audition : sus-pétreuse, rétrolabyrinthique, rétrosigmoïde ;

• la radiothérapie vise à stabiliser la croissance tumorale. Il s'agit du *gamma-unit* ou du LINAC.

Les indications dépendent de l'âge du patient, de son état général, du volume de la tumeur, de l'importance de la surdité et du choix éclairé du patient. Elles doivent tenir compte de l'évolution lente de ces tumeurs bénignes. On peut schématiquement définir les indications suivantes (Figure 28-3) :

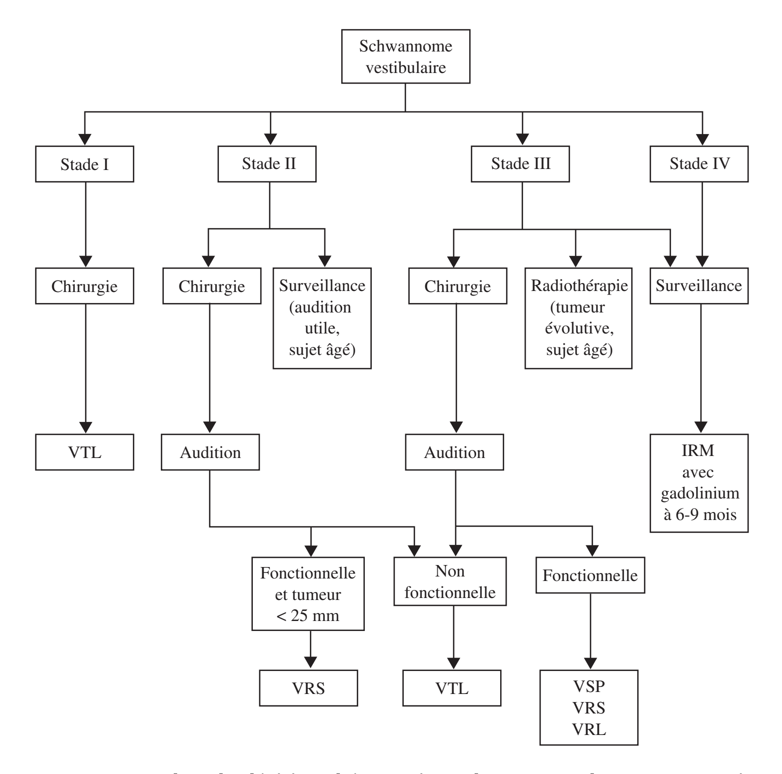


Figure 28-3 **Arbre de décision thérapeutique devant un schwannome vestibulaire en dehors de la neurofibromatose de type 2.** VTL : voie translabyrinthique, VSP : voie sus-pétreuse, VRS : voie rétrosigmoïde, VRL : voie rétrolabyrinthique.

- schwannome de stade I : surveillance ;
- schwannome de stade II : surveillance, chirurgie ou radiothérapie si la tumeur évolue rapidement ;
- schwannome de stade III : chirurgie par voie translabyrinthique, la radiothérapie a des indications limitées ;
- schwannome de stade IV : chirurgie par voie translabyrinthique ;
- neurofibromatose de type 2 : seul le traitement chirurgical se discute en fonction de la taille des tumeurs. La chirurgie est indiquée lorsque la taille du schwannome dépasse 3 cm. Dans les autres cas, la discussion est fonction de chaque tableau clinique.

Autres tumeurs de l'angle pontocérebelleux

Les principaux diagnostics différentiels sont résumés dans le tableau 28-III.

Traumatisme sonore unilatéral

Il s'agit d'un traumatisme sonore aigu unilatéral. L'interrogatoire fait le diagnostic.

Traumatismes du rocher

Il sera traité dans le chapitre 74.

Maladie de Ménière et surdités fluctuantes

La maladie de Ménière est la deuxième cause des vertiges. Sa physiopathologie est mal comprise ; un lien avec le psychisme du patient est souvent noté. Les bases physiopathologiques reposent sur la présence d'un « hydrops labyrinthique », témoignant d'un trouble de l'homéostasie du liquide endolymphatique. Le diagnostic est affirmé par la récurrence de la triade symptomatique : acouphènes, hypoacousie homolatérale et vertiges.

L'interrogatoire (*voir* Tableau 28-I) permet ainsi le plus souvent de poser ce diagnostic :

- des prodromes sont souvent notés sous la forme d'une impression de plénitude de l'oreille, d'un acouphène augmentant d'intensité au fil des heures, tout cela de façon unilatérale ;
- le vertige qui survient ensuite est intense, accompagné de signes neurovégétatifs : nausées, vomissements, imposant l'alitement et le repos dans l'obscurité ;

• la durée du vertige est longue, de 30 minutes à plusieurs heures, n'excédant pas 24 heures et laissant le patient épuisé ;

• ce vertige est associé à des signes cochléaires : outre les acouphènes souvent violents perçus en début de crise, la surdité affecte surtout les basses fréquences et s'accompagne souvent d'une intolérance au bruit avec distorsion des sons.

La récidive des crises est la règle, plusieurs fois durant la vie du patient, souvent déclenchée par des épisodes de la vie psychique (choc émotionnel). En pleine crise, il convient d'éliminer une urgence neurologique. Les céphalées, en particulier postérieures, sont absentes. L'examen neurologique est strictement normal, l'examen otoscopique l'est également. Le diagnostic de crise de maladie de Ménière sera posé devant :

• la sémiologie typique avec la triade symptomatique et le caractère récidivant des crises ;

• l'absence de céphalées, en particulier de nuchalgie ;

• la normalité de l'examen neurologique.

L'audiogramme confirme la surdité de perception affectant surtout les basses fréquences ; cette surdité disparaît en quelques semaines et l'audition, au décours des premières crises, revient à la normale. Mais l'évolution est marquée par la récidive des crises. L'intensité des crises vertigineuses s'estompe dans les maladies de Ménière vieillies, tandis que les acouphènes deviennent permanents et que la surdité de perception s'installe de manière définitive et s'aggrave. La VNG, réalisée à distance de la crise, permet de quantifier le déficit vestibulaire et sa compensation. L'IRM de l'angle pontocérébelleux et de la fosse postérieure élimine, à distance de la crise, la présence d'une pathologie rétrocochléaire.

Le traitement doit être conçu en deux temps :

• *lors de la crise* :

— repos au lit, dans l'obscurité ;

— administration d'antivertigineux type acétyl-leucine (Tanganil®) : 2 à 4 ampoules par jour, par voie intraveineuse lente, avec relais per os dès que possible (3 à 4 cp/j) ;

— administration de sédatif, d'anti-émétique ;

— pour certains, utilisation de substances osmotiques comme le mannitol à 10 p. 100 (500 ml en 2 heures) ;

• le *traitement de fond* :

— le soutien psychologique, voire une thérapie cognitive et comportementale ;

— des règles de vie simples : suppression des excitants, mode de vie régulier, phases de sommeil suffisantes ;

— pour certains, un régime hyposodé, des diurétiques à faible dose, des dérivés de la bétahistine ;

— pour les cas les plus sévères, mal contrôlés par le traitement médical, un traitement chirurgical peut être discuté : labyrinthectomie chimique, neurotomie vestibulaire, chirurgie du sac endolymphatique.

Surdité brusque

Elle sera traitée dans le chapitre 73.

Labyrinthites aiguës

Infection bactérienne de l'oreille interne liée à une otite chronique (souvent cholestéatomateuse) ou à une otite moyenne aiguë, la labyrinthite aiguë se traduit par une atteinte cochléaire et vestibulaire. Le tableau est dominé par l'atteinte vestibulaire : grand vertige rotatoire avec un nystagmus battant du côté sain (syndrome destructif). L'atteinte cochléaire est au second plan.

ATTEINTES CENTRALES DE L'AUDITION

Les atteintes centrales de l'audition sont rares. Elles témoignent d'une atteinte des voies auditives au-delà des noyaux cochléaires. Les symptômes témoignant d'une atteinte auditive centrale sont :

• la *surdité verbale* : c'est l'impossibilité de reconnaître les mots entendus. La lecture et l'écriture sont conservées, mais la répétition des mots est impossible. Elle témoigne de lésions du cortex temporal ;

• la *surdité corticale* : c'est l'impossibilité d'entendre les stimuli sonores. Elle témoigne d'une atteinte des radiations auditives ;

• l'*agnosie auditive* : c'est l'impossibilité de reconnaître les stimuli sonores, quels qu'ils soient. Les sons sont perçus, mais il n'est pas possible de les identifier. Le sujet entend un oiseau chanter, mais il ne reconnaît pas le son. Elle témoigne de lésions cortico-sous-corticales bilatérales ;

• l'*amusie* : c'est l'impossibilité de reconnaître les stimuli musicaux ;

• l'*hémi-acousie* : c'est l'impossibilité d'entendre les stimuli sonores d'un seul côté.

L'exploration d'une atteinte centrale de l'audition comporte :

• un bilan auditif conventionnel : audiogramme tonal et vocal. Il existe une discordance entre les résultats de l'audiométrie tonale et vocale avec une forte altération de l'audiométrie vocale ;

• des tests spécifiques explorant les voies auditives centrales : tests d'interaction binaurale, tests d'écoute dichotique, potentiels évoqués

auditifs de latence moyenne ou tardive, potentiels évoqués auditifs liés aux événements.

Les causes sont les maladies neurologiques :

- pathologie vasculaire : infarctus, hémorragie ;
- pathologie infectieuse, virale ou bactérienne ;
- démences, plus rarement tumeurs.

TRAITEMENT

MÉDICAMENTS

Il n'existe actuellement pas de médicament destiné au traitement des surdités de perception endocochléaires.

Chirurgie

La chirurgie peut être conçue dans le cadre de la réhabilitation prothétique :

- prothèse à ancrage osseux de type BAHA dans les cophoses unilatérales ;
- implant cochléaire dont les indications seront discutées dans les centres spécialisés d'implantologie. L'implant du tronc cérébral a des indications très limitées.

Ces techniques sont développées dans le chapitre des surdités de l'enfant.

RÉHABILITATION

L'appareillage audioprothétique bilatéral est la solution la plus adaptée chez un patient qui en fait le demande. L'indication théorique doit associer :

- la présence d'une gêne fonctionnelle ;
- une perte auditive en audiométrie tonale supérieure à 30 dB ;
- une altération de l'intelligibilité en audiométrie vocale.

Le choix de la prothèse relève de la compétence de l'audioprothésiste. Le suivi du patient appareillé doit être réalisé conjointement par l'ORL et l'audioprothésiste. La prise en charge d'un appareillage stéréophonique est admise depuis 2002 avec un montant de remboursement d'environ 400 euros en 2010. Un budget annuel pour le

remplacement des piles est indispensable, dont une partie forfaitaire est prise en charge chaque année (environ 75 euros).

Pour en savoir plus

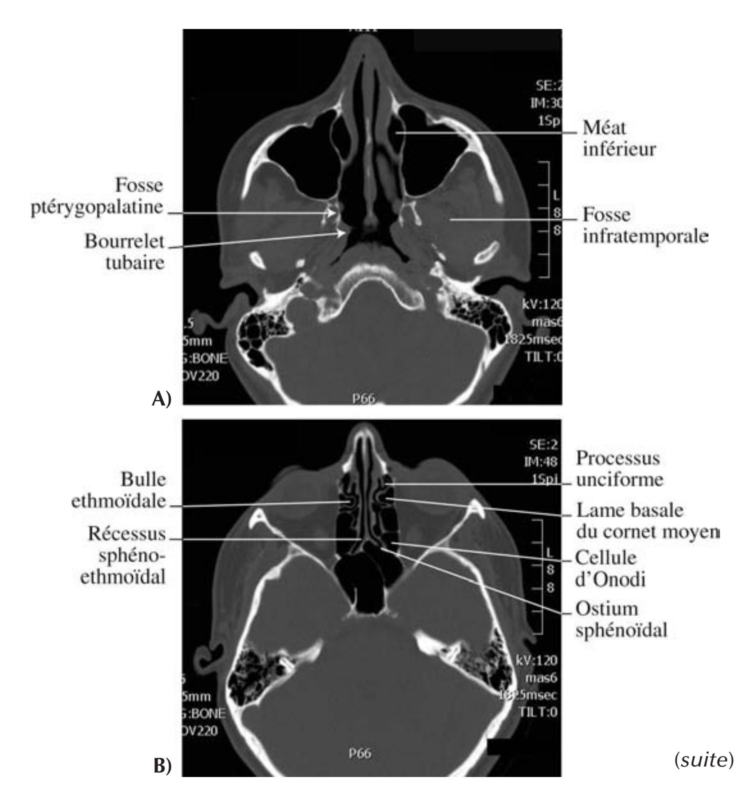
1. Deguine O, Darrouzet V. Électrophysiologie en ORL. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2008, 280 pages
2. Sterkers O, Bebear JP, Fraysse B et al. Le neurinome de l'acoustique. Diagnostic, traitement et suivi. Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2001, 411 pages.

RHINOLOGIE

Chapitre 29

Anatomie radiologique des cavités nasosinusiennes

Les sinus paranasaux sont des cavités creusées dans les os de la charpente osseuse de la face. Tous les sinus sont tapissés d'une muqueuse de type respiratoire. Les cellules ethmoïdales antérieures sont les pre-



(*suite*)

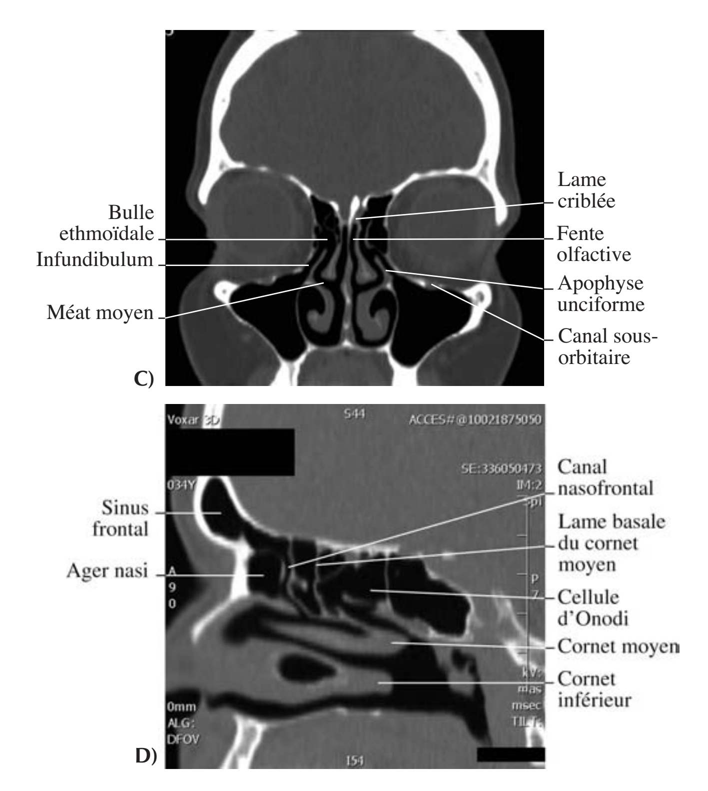


Figure 29-1 **Examen tomodensitométrique de la face.** A) Coupe axiale, sans injection de produit de contraste, passant par le sinus maxillaire et le canal sous-orbitaire. B) Coupe axiale, sans injection de produit de contraste, passant par le labyrinthe ethmoïdal. Le point de repère anatomique majeur de cette coupe est la lame basale du cornet moyen qui sépare, en avant, l'ethmoïde antérieur et, en arrière, l'ethmoïde postérieur. Cette séparation est à la base de la classification de la pathologie rhinosinusienne. C) Coupe coronale, sans injection de produit de contraste, passant par le méat moyen et l'infundibulum. D) Coupe sagittale, sans injection de produit de contraste passant, par le labyrinthe ethmoïdal. On suit parfaitement la lame basale du cornet moyen jusqu'à son insertion basicrânienne. Cette cloison sépare l'ethmoïde en deux parties : en avant, l'ethmoïde antérieur et, en arrière, l'ethmoïde postérieur.

mières à apparaître à la dixième semaine de vie intra-utérine. Le sinus frontal et le sinus maxillaire se développent à partir de ces cellules ethmoïdales antérieures. Cette origine embryologique explique l'importance clinique du méat nasal moyen puisque ce méat est le lieu

de drainage commun des sinus antérieurs de la face (sinus maxillaire, frontal et ethmoïdal antérieur). Les cellules ethmoïdales postérieures et le sinus sphénoïdal apparaissent plus tardivement, entre le troisième et le sixième mois de vie intra-utérine. À la naissance, le seul véritable sinus est le sinus ethmoïdal, les autres sinus étant encore à un stade rudimentaire.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 30

Rhinites chroniques de l'adulte

Les rhinites chroniques sont des maladies inflammatoires des cavités nasales qui se manifestent par une hyperréactivité nasale. Les rhinites sont des pathologiques fréquentes, représentant environ 30 p. 100 des consultations en rhinologie. Deux formes dominent : les rhinites allergiques et les rhinites non allergiques, qui représentent chacune environ 50 p. 100 des patients. La prévalence de la rhinite allergique est estimée de manière très large en Europe, entre 10 et 40 p. 100. Elle semble augmenter depuis quelques années. La rhinite allergique est souvent associée à des manifestations respiratoires basses : 70 p. 100 des patients asthmatiques ont une rhinite allergique associée. Les rhinites non allergiques sont dominées par les rhinites dites vasomotrices et certaines formes plus rares comme la rhinite de la grossesse ou la rhinite médicamenteuse.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic peut être envisagé devant un patient présentant un dysfonctionnement rhinosinusien chronique.

SÉMIOLOGIE

La sémiologie d'une rhinite chronique comporte des symptômes que l'on peut regrouper en deux syndromes :

• un *syndrome respiratoire* : obstruction nasale, rhinorrhée antérieure, rhinorrhée postérieure, prurit et éternuements, pesanteurs et douleurs de la face. La rhinorrhée peut prendre tous les aspects, d'une rhinorrhée claire à une rhinorrhée purulente ;

• un *syndrome sensoriel* : l'hyposmie domine le tableau. Il n'y a pas d'anosmie. La cacosmie est rare, témoignant le plus souvent de la présence de croûtes dans les cavités nasales. Il n'y a ni parosmie, ni phantosmie.

Le mode de révélation et la manière dont les patients vont présenter leurs symptômes au médecin peuvent être schématisés en trois profils (*voir* Chapitre 12) :

• les symptômes sont *permanents*. Le diagnostic est facile. On parle de rhinite chronique per annuelle, maintenant dénommée persistante ;

• les symptômes sont *saisonniers*, ne survenant que certains mois de l'année, le plus souvent au printemps et à l'été. On parle de rhinite saisonnière, maintenant dénommée intermittente ;

• les symptômes sont *« en apparence » intermittents*. Le patient consulte uniquement lors de crises souvent fortes (qu'il dénomme souvent « sinusite »). Le tableau est celui de « rhinosinusites aiguës à répétition ». Néanmoins, lorsque de tels épisodes se déroulent plus de trois fois par an, il ne faut plus parler de rhinosinusite aiguë à répétition, mais rechercher une maladie chronique sous-jacente. Dans ce contexte, l'interrogatoire du patient permet souvent de retrouver des symptômes per annuels, que le patient ne signale plus spontanément, car ces symptômes sont devenus pour lui d'une grande banalité (discrète obstruction nasale chronique, mouchage quotidien, rhinorrhée postérieure à bas bruit, discrète perte de l'odorat, etc.).

L'interrogatoire est un temps essentiel de la consultation. Il a plusieurs buts :

• *affirmer la présence d'une pathologie nasosinusienne chronique* et en révéler les circonstances déclenchantes, le mode évolutif et les pathologies associées (asthme). Dans les rhinites chroniques, les symptômes ont une faible valeur sémiologique. L'obstruction nasale, la rhinorrhée, les pesanteurs faciales et l'hyposmie sont présentes dans presque toutes les pathologies rhinosinusiennes. On ne retrouve pas, dans ce contexte, les symptômes à forte valeur sémiologique comme l'anosmie (rhinosinusite diffuse), les douleurs fortes et la cacosmie (sinusite localisée antérieure de la face avec ou sans étiologie dentaire) ;

• rechercher des *antécédents* personnels ou familiaux d'allergie (asthme allergique, dermatite atopique du nourrisson). Il permet également de préciser les expositions professionnelles ;

• *suivre l'évolution sous traitement*. La cotation des symptômes dans une maladie chronique est essentielle car les patients ne se souviennent jamais de leur état lors de la précédente consultation. Or pour « régler » le traitement, il important de connaître précisément l'état passé du patient depuis la dernière consultation. Divers types d'évaluation quantitative des symptômes ont été proposés dans la littérature ; néanmoins, nombre de ces cotations sont peu utilisables en pratique quotidienne. Nous utilisons une méthode de cotation simple qui est validée depuis une quinzaine d'années. Les symptômes sont cotés en trois stades :

— cotation « 0 » quand le symptôme n'existe pas ;

— cotation « 1 » quand le symptôme est modéré. Souvent, le patient ne signale pas spontanément la présence de ce symptôme que l'on retrouve lors d'un interrogatoire orienté ;

— cotation « 2 » quand le symptôme est sévère. Dans ce cadre, le patient le signale le plus souvent spontanément le symptôme.

On peut alors résumer l'observation par une suite de lettres et de chiffres : *ON2*, *RA0*, *RP1*, *D1*, *ET0*, *OD2* (ce qui signifie obstruction nasale sévère, pas de rhinorrhée antérieure, rhinorrhée postérieure modérée, douleur faciale modérée, pas d'éternuements, perte de l'odorat sévère). Cette suite permet d'un rapide coup d'œil d'apprécier l'état clinique du patient d'une consultation à l'autre.

DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE : IMPORTANCE DE L'EXAMEN TOMODENSITOMÉTRIQUE

Devant des symptômes saisonniers, survenant tous les ans durant les mêmes mois, le diagnostic de rhinite allergique saisonnière est aisé et ne justifie aucun examen radiographique. Lorsque les symptômes sont per annuels, le diagnostic différentiel se pose avec les autres formes de dysfonctionnement rhinosinusiens. Ainsi le diagnostic topographique devant un dysfonctionnement rhinosinusien chronique per annuel est-il une étape fondamentale. Il repose avant tout sur l'examen clinique et l'examen tomodensitométrique (TDM) des cavités nasosinusiennes.

Examen clinique

L'examen clinique doit être réalisé avec un fibroscope à lumière froide, geste de consultation usuel pour un ORL. Le simple examen rhinoscopique avec un spéculum nasal et un miroir de Clar ne doit plus être effectué car les renseignements obtenus sont de peu de valeur. Dans les rhinites chroniques, l'examen clinique révèle surtout des signes négatifs :

- le plus souvent, il est normal ;
- on note quelquefois une augmentation de volume des cornets nasaux inférieurs reflétant l'obstruction nasale décrite par le patient ;
- il existe parfois, surtout lors des poussées de surinfection, des sécrétions plus ou moins purulentes ;
- il n'y a jamais de polype,

Ainsi l'examen clinique peut-il être informatif lors de la découverte de lésions polypoïdes, éliminant le diagnostic de rhinite chronique, mais il peut être normal ou montrer des lésions peu spécifiques (rhinorrhée), conduisant à compléter les investigations par un examen tomodensitométrique.

Examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes

L'examen tomodensitométrique (TDM) des cavités nasosinusiennes est l'élément clef du diagnostic topographique. Il doit être réalisé selon des critères précis :

- il doit comporter des coupes axiales et coronales ;
- il doit être réalisé sans injection de produit de contraste ;
- il doit être réalisé en dehors de toute poussée aiguë : le seul intérêt de la TDM devant une pathologie rhinosinusienne aiguë est de rechercher une complication devant des signes cliniques inquiétants. Faire une TDM à visée de diagnostic topographique lors d'un dysfonctionnement rhinosinusien chronique en pleine poussée conduit à surestimer considérablement les lésions et à méconnaître les causes exactes de la pathologie ;
- il doit être réalisé en dehors d'un traitement corticoïde pris par voie générale (orale) récent. Faire une TDM à visée de diagnostic topographique lors d'un dysfonctionnement rhinosinusien chronique après un traitement corticoïde conduit à sous-estimer considérablement les lésions inflammatoires qui vont disparaître sous l'effet du traitement et à méconnaître les causes exactes de la pathologie.

Ainsi l'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes doit-il être réalisé en période de calme (au moins un mois après la dernière crise) et en dehors de tout traitement corticoïde récent (au moins un mois). L'état clinique du patient doit être indiqué par le radiologue dans son compte rendu. Dans les rhinites chroniques, l'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes est *normal. Cette normalité a une forte valeur sémiologique car elle permet d'éliminer une pathologie sinusienne sous-jacente.*

Ainsi un patient présentant de manière chronique des symptômes rhinosinusiens, et parfois des épisodes de surinfection, chez lequel l'examen nasal ne révèle aucun polype et qui a un examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes normal doit-il être considéré comme ayant une rhinite chronique.

BILAN ALLERGOLOGIQUE

Devant une rhinite chronique, il convient de distinguer les rhinites allergiques des rhinites non allergiques. La rhinite allergique est une maladie atopique dont le mécanisme repose sur une sensibilisation IgE-dépendante. Ce mécanisme induit une réaction immédiate qui rend compte des symptômes initiaux, puis une réaction semi-tardive dont témoigne l'inflammation allergique. Les tests suivants peuvent être utilisés :

- des *tests sanguins* : ce sont des tests sériques dont la réponse est qualitative (positif ou négatif), parfois semi-quantitative (+, ++, +++).

Le plus utilisé est un test multiRAST type Phadiatop®. Il a une sensibilité et une spécificité comprises entre 80 et 90 p. 100. Le dosage des éosinophiles et des IgE totales a peu d'intérêt ;

- des *tests cutanés* : ce sont les prick-tests aux pneumallergènes les plus souvent rencontrés : poils de chat et de chien, blattes et acariens, pollens de graminées, de bouleau, de plantin, d'armoise, pollens de cyprès, de pariétaire, d'olivier (Sud de la France), etc. Les tests sont adaptés à la région habitée par le patient.

La positivité de ces tests n'a qu'une faible valeur si elle n'est pas confrontée aux signes cliniques. Si les rhinites saisonnières sont liées aux pollens de diverses fleurs et divers arbres, les rhinites per annuelles sont surtout liées aux poils d'animaux (chat, chien, cheval) et aux acariens (en France, *Dermatophagoides pteronyssinus* et *Dermatophagoides farinæ*). Les rhinites professionnelles affectent de nombreux métiers : boulanger (diverses farines), personnels de soin (latex), fleuristes (pollens de fleurs), professionnels des animaux (poils de chien, chat, cheval), etc. Certaines formes de rhinite allergique d'origine alimentaire ont été décrites. Dans certaines professions, comme dans l'industrie chimique, il convient de déterminer si les manifestations sont liées à un phénomène allergique IgE-dépendant ou à un processus de toxicité.

Les autres tests sont peu pratiqués en pratique courante : étude des sécrétions nasales, tests de provocation nasale (sauf dans les allergies professionnelles). La rhinomanométrie est peu utilisée.

Lorsque les tests allergiques sont négatifs, on peut évoquer diverses formes de rhinites chroniques non allergiques :

- la rhinite de la femme enceinte ou survenant en période menstruelle ;
- la rhinite médicamenteuse, notamment après usage prolongé de vasoconstricteurs nasaux. L'obstruction nasale domine ;
- la rhinite associée à certaines maladies de système : syndrome de Gougerot-Sjögren ;
- la rhinite vasomotrice : c'est un diagnostic d'élimination.

TRAITEMENT

MOYENS

Divers moyens sont utiles afin de traiter une rhinite chronique.

Contrôle de l'environnement

C'est bien entendu le cas dans les rhinites allergiques en tentant l'éviction des allergènes (souvent théorique) par la destruction des aca-

riens, des moisissures. On peut discuter l'éviction des animaux domestiques. Dans toutes les formes de rhinite, l'hyperréactivité peut être augmentée par des irritants non spécifiques : climatisation, tabagisme, irritants professionnels, voire reflux gastro-œsophagien. Dans les rhinites allergiques professionnelles, le changement de métier peut se discuter. Enfin, l'éducation du patient est un point important pour le succès et le suivi des traitements administrés.

Médicaments

Quatre types de traitements peuvent être proposés :

• les *lavages des cavités nasales* permettent d'évacuer les croûtes, les sécrétions et, en diminuant la réaction inflammatoire, permettent de favoriser la restauration du drainage mucociliaire et de diminuer éventuellement la charge en allergène ;

• les *antihistaminiques* sont indiqués dans les rhinites chroniques associées à des tests allergiques positifs. Certains proposent un test thérapeutique durant une semaine et ne poursuivent le traitement qu'en cas d'amélioration significative des symptômes. Les antihistaminiques sont actifs sur les symptômes suivants : rhinorrhée, prurit et éternuements, hyposmie, pesanteurs faciales. Ils sont peu actifs sur l'obstruction nasale : si l'obstruction domine le tableau clinique, il est préférable de débuter le traitement par un corticoïde local. Les effets secondaires sont limités avec les formes de dernières générations ;

• les *corticoïdes locaux* sont indiqués dans les diverses formes de rhinite chronique. Ils traitent l'inflammation locale, qu'elle soit d'origine allergique ou non. De nombreuses molécules sont commercialisées avec des effets thérapeutiques proches. Plusieurs points méritent d'être soulignés :

— ils ont une activité optimale après une période d'environ 2 semaines. Le patient doit en être averti afin de ne pas suspendre le traitement en raison de l'absence d'effet immédiat ;

— ils peuvent induire des plaies sur la muqueuse nasale, en particulier au niveau du tiers antérieur du septum, provoquant de légers saignements dont la répétition doit alerter. Il est préférable de surveiller attentivement l'état de la muqueuse nasale par un examen fibroscopique régulier chez les patients sous corticoïdes locaux au long cours ;

— ils peuvent induire des effets systémiques. Néanmoins ces effets sont limités et n'imposent pas une surveillance biologique ou ostéodensitométrique des patients traités.

— ils imposent une technique rigoureuse de la part du patient : ne pas renifler lors de la pulvérisation (ce qui projetterait le produit dans le pharynx et les voies respiratoires inférieures) ; ne pas se moucher immédiatement après la pulvérisation ; ne pas respirer par les cavités nasales durant la pulvérisation et la minute qui suit (utiliser la respiration buccale durant la pulvérisation) ;

— les anticholinergiques (ipratropium) sont seulement actifs sur la rhinorrhée, mais produisent parfois des effets indésirables comme une sécheresse nasale, des croûtes et des céphalées.

Immunothérapie spécifique

Elle est recommandée dans les rhinites allergiques quand la rhinite est liée à une sensibilisation à un faible nombre d'allergènes, quand elle est compliquée (asthme) et quand elle résiste aux traitements médicaux bien menés. Elle peut être réalisée par voie injectable et sublinguale.

Traitements chirurgicaux

Ils sont dominés par la chirurgie turbinale en cas d'obstruction nasale invalidante et résistant aux traitements médicaux. Ce n'est jamais une chirurgie de première intention. La turbinectomie, les turbinoplasties, quelles qu'en soient les techniques, permettent de traiter l'obstruction mais se résolvent pas la maladie inflammatoire qu'est la rhinite chronique. Le patient doit en être averti : les autres symptômes de la rhinite (rhinorrhée, éternuements, prurit, pesanteurs faciales, hyposmie) persistent après l'acte opératoire et imposent un traitement médical spécifique. Il n'y a aucune indication de chirurgie des sinus dans la rhinite chronique (la TDM des sinus, impérative en pré-opératoire, est normale).

Surveillance d'un patient opéré de chirurgie turbinale

- Le risque essentiel est le *saignement*.
- Le patient doit être surveillé avec une grande attention dans les suites post-opératoires immédiates afin de dépister précocement un saignement. Le saignement peut s'extérioriser par le vestibule nasal. Néanmoins, il est le plus souvent sournois, se traduisant par un saignement pharyngé. L'examen doit comprendre un examen de l'oropharynx à l'abaisse-langue afin de voir s'il existe des trainées de sang contre la paroi oropharyngée postéreure.
- Une toux au réveil après l'extubation doit alerter.

INDICATIONS

Les indications sont fonction de l'importance des symptômes et de leur retentissement sur la qualité de vie du patient. Le traitement médical est toujours entrepris en première intention sous couvert d'une éducation du patient (Figure 30-1) :

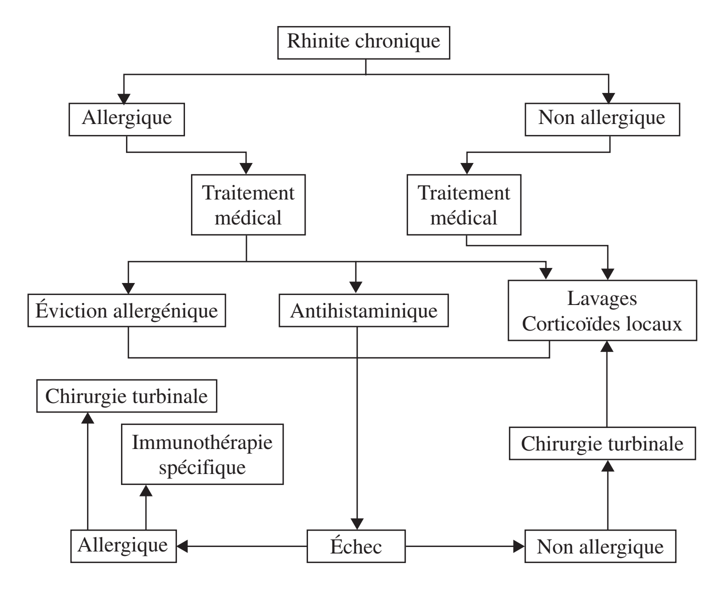


Figure 30-1 **Arbre de décision thérapeutique devant une rhinite chronique allergique et non allergique.**

- traitement d'une rhinite allergique :
  - — forme à prédominance obstructive : les lavages de la cavité nasale et les corticoïdes locaux sont indiqués en première intention ;
  - — autres formes : les antihistaminiques sont d'emploi facile ;
  - — forme résistante à une monothérapie : l'association d'un antihistaminique et d'un corticoïde local est préconisée ;
- traitement d'une rhinite non allergique : les lavages de la cavité nasale et les corticoïdes locaux dominent les indications ;
- traitement d'une forme résistante aux traitements médicaux et invalidante :
  - — rhinite allergique : immunothérapie spécifique, traitement chirurgical en cas d'obstruction ;
  - — rhinite non allergique : traitement chirurgical en cas d'obstruction.

Chapitre 31

Sinusites antérieures de la face

Les sinusites antérieures sont des pathologies infectieuses et inflammatoires qui affectent les sinus antérieurs de la face, c'est-à-dire le sinus maxillaire, le sinus frontal et l'ethmoïde antérieur. L'atteinte peut être limitée à un seul sinus, le plus souvent le sinus maxillaire ; lorsque le méat moyen est atteint, l'atteinte affecte souvent les trois sinus antérieurs, réalisant un tableau de pansinusite antérieure. Plus rarement, l'atteinte isolée du sinus frontal ou de l'ethmoïde antérieur est possible, sans atteinte du sinus maxillaire.

Le point commun de ces sinus est leur voie de drainage commune située dans le méat moyen, en dehors du cornet nasal moyen, dans le tiers antérieur de la cavité nasale. Ils sont situés en avant de la lame basale du cornet moyen.

Les sinusites antérieures sont beaucoup plus fréquentes que les sinusites postérieures de la face. Elles sont le plus souvent d'origine dentaire, se développant sur un foyer infectieux dentaire évolutif, ou d'origine fongique.

ANATOMIE DES SINUS ANTÉRIEURS DE LA FACE

Les cellules ethmoïdales antérieures sont les premières à apparaître à la dixième semaine de vie intra-utérine. Le sinus frontal et le sinus maxillaire se développent à partir de ces cellules ethmoïdales antérieures. Cette origine embryologique explique l'importance clinique du méat nasal moyen puisque ce méat est le lieu de drainage commun des sinus antérieurs de la face (sinus maxillaire, frontal et ethmoïdal antérieur) (Figure 31-1). À la naissance, le seul véritable sinus est le sinus ethmoïdal, les autres sinus étant encore à un stade

rudimentaire. Ce fait explique que les seules sinusites du jeune enfant soient les sinusites ethmoïdales.

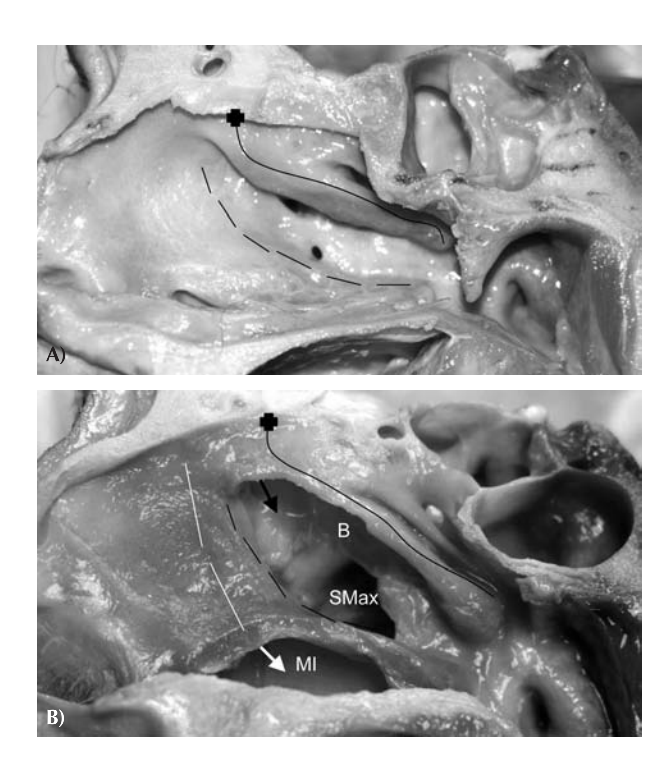


Figure 31-1 **Coupe anatomique sagittale de la face passant par la cavité nasale.** A) Coupe sans dissection montrant le cornet nasal moyen (trait plein) avec l'insertion de la lame basale du cornet moyen sur la base du crâne (étoile). Les sinus antérieurs de la face sont situés en avant de la lame basale du cornet nasal moyen. La ligne en pointillés indique le relief de l'apophyse unciforme qui s'insère en avant sur l'os lacrymal. B) Coupe après dissection. La moitié antérieure et inférieure du cornet nasal moyen a été enlevée, permettant d'apercevoir la bulle ethmoïdale (B), le sinus maxillaire (SMax) et la partie inférieure du canal nasofrontal (flèche noire). La ligne en pointillés noire indique le bord postérieur de l'os lacrymal : l'apophyse unciforme a été enlevée. Cette ligne en pointillés est la limite antérieure de la méatotomie moyenne ; en avant se trouve l'os lacrymal contenant le canal lacrymal (ligne en pointillés blanche) qui se draine (flèche blanche) dans le méat inférieur au niveau de son tiers antérieur.

Le *sinus ethmoïdal* est un sinus pair et symétrique situé dans le labyrinthe ethmoïdal. Il est formé de cellules polygonales ; chaque cellule se draine dans la cavité nasale par un ostium. Chaque sinus ethmoïdal est formé de 6 à 8 cellules. Ces cellules sont essentiellement formées par l'os ethmoïde, mais les os voisins participent également à leur formation : l'os frontal en haut, l'os maxillaire et l'os lacrymal en avant, l'os sphénoïde en arrière. Il est essentiel de distinguer deux groupes de cellules ethmoïdales. Les cellules ethmoïdales antérieures sont situées en avant de la lame basale du cornet nasal moyen (*voir* Figure 31-1) et se drainent dans le méat moyen situé sous le cornet nasal moyen. Les cellules ethmoïdales postérieures sont situées en arrière de la lame basale du cornet nasal moyen et se drainent au-dessus du cornet moyen. Les rapports essentiels du sinus ethmoïdal sont l'orbite latéralement, la cavité nasale médialement et, en bas, l'endocrâne en haut.

Le *sinus maxillaire* a une forme de pyramide triangulaire comprenant une paroi antérieure, une paroi postérieure, une paroi supérieure et une paroi médiale. La face postérieure répond aux espaces profonds de la face. La face supérieure entre dans la constitution du plancher de l'orbite et contient le canal du nerf sous-orbitaire (V2). La face médiale est la cloison inter-sinuso-nasale, moitié inférieure de la paroi latérale de la cavité nasale, en regard du cornet nasal inférieur. Le hiatus maxillaire est très large, mais il est rétréci, afin de former un ostium de petite taille, par la lame perpendiculaire de l'os palatin en arrière, l'os ethmoïde en haut, le cornet inférieur en bas. L'ostium du sinus maxillaire est situé à la partie antérieure du méat nasal moyen. Le plancher du sinus maxillaire est en rapport avec les alvéoles dentaires qui y font une saillie plus ou moins marquée. Les dents sinusiennes sont la deuxième prémolaire et les deux premières molaires de l'arcade dentaire supérieure. Néanmoins, si la taille du sinus est grande, la première molaire, plus rarement la canine et la troisième molaire peuvent être intéressées. Une mince couche de tissu spongieux sépare les dents sinusiennes de la cavité du sinus maxillaire. Ce rapport anatomique étroit entre le sinus maxillaire et les dents explique la fréquence des sinusites maxillaires d'origine dentaire.

Le *sinus frontal* est présent dès la naissance, mais il ne se développe que vers l'âge de 6 ans. C'est une extension haute d'une cellule ethmoïdale antérieure, ce qui explique que son drainage se fasse par le canal nasofrontal à la partie antérieure du méat moyen, au même niveau que le sinus maxillaire et que les cellules ethmoïdales antérieures (*voir* Figure 31-1). Ses rapports sont essentiellement l'orbite en bas et l'étage antérieur de la base du crâne en haut.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le développement d'une sinusite antérieure requiert :

• un *agent infectieux* :

— *bactérien* : *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniæ* et *viridans*, *Hæmophilus influenzæ* et diverses entérobactéries. Les germes anaérobies sont présents dans un quart des cas. Parmi *Streptococcus pneumoniæ*, 10 p. 100 des germes ont une sensibilité diminuée à la pénicilline et 50 p. 100 sont résistants aux macrolides ;

— *fongique*. Les champignons sont des organismes eucaryotes uni- ou pluricellulaires. Il existe plusieurs dizaines de milliers de champignons microscopiques dans la nature ; seulement quelques centaines d'espèces sont pathogènes pour l'homme. La classification des champignons comporte de nombreux sous-ensembles : phyllum ou division, classe, ordre, famille, genre et espèce. Il existe de nombreux champignons filamenteux et de moisissures dans notre environnement. Leur développement est d'autant plus important que le climat est humide et chaud. En pénétrant dans les cavités nasosinusiennes, les champignons filamenteux peuvent induire trois types de réactions : a) un développement simplement aérien, sans invasion de la muqueuse et de l'os sous-jacent : c'est l'exemple typique de la « balle fongique » ; b) une invasion tissulaire, dans la muqueuse et/ou dans l'os : ce sont les rhinosinusites fongiques invasives, dont il existe plusieurs formes cliniques ; c) une réaction allergique IgE-dépendante : c'est la rhinosinusite fongique allergique. Les champignons responsables sont surtout *Aspergillus*, en particulier *Aspergillus fumigatus*, mais de nombreux champignons ont été décrits dans la littérature. Il existe naturellement des champignons sous forme de spores sur la muqueuse : leur mise en évidence est possible. Il faut donc interpréter un résultat d'analyse mycologique en fonction d'éléments cliniques, paracliniques et biologiques. Il convient d'être critique vis-à-vis du résultat des cultures lorsqu'il n'y a pas eu d'identification d'un champignon à l'examen direct : il peut s'agir d'une contamination ;

• *éventuellement des facteurs favorisant la pérennisation de l'infection* en limitant le calibre de l'ostium du sinus atteint :

— un *blocage ostial* peut être lié à la présence d'un œdème, voire de polypes générés par l'inflammation secondaire à l'infection. Cette notion de blocage ostial est importante car elle débouche souvent vers un traitement chirurgical s'il résiste au traitement médical ;

— une malformation anatomique : déviation septale au niveau du tiers antérieur de la cavité nasale, malformation du cornet nasal moyen (concha bullosa, cornet à courbure inversée). Néanmoins, si une telle anomalie anatomique peut être un facteur de pérennisation du proces-

sus infectieux et inflammatoire, il semble moins probable qu'elle en soit la cause princeps ;

— plus rarement, un processus tumoral bénin (polype de Killian, papillome inversé) ou malin.

CLINIQUE

Nous étudierons dans un premier temps les sinusite antérieures « classiques », en excluant deux formes particulières, la rhinosinusite fongique allergique et les rhinosinusites fongiques invasives, qui font l'objet d'un paragraphe séparé (Figure 31-2).

SYMPTÔMES

Les symptômes liés à une sinusite antérieure de la face sont communs à l'ensemble des dysfonctionnements rhinosinusiens chroniques : obstruction nasale, rhinorrhée antérieure et postérieure, éternuements, douleurs et pesanteurs de la face, troubles de l'odorat. L'atteinte est souvent

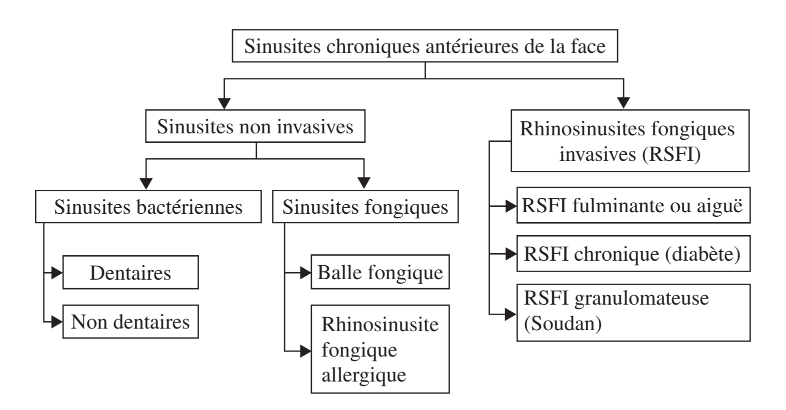


Figure 31-2 **Diverses formes cliniques des sinusites antérieures de la face.** Les sinusites non invasives sont caractérisées par le développement dans l'espace aérien du sinus de l'agent infectieux. Les rhinosinusites invasives sont fongiques et regroupées en trois entités au pronostic distinct.

unilatérale, mais elle peut être bilatérale, notamment lorsque des foyers infectieux dentaires sont présents sur les deux côtés. Parmi ces symptômes, certains dominent la sémiologie :

• les *douleurs de la face* sont présentes dans près d'un quart des cas. Lorsqu'elles sont fortes, elles doivent orienter vers une sinusite localisée de la face. Leur topographie montre le sinus atteint ;

• les troubles quantitatifs de l'odorat : la présence d'une *cacosmie* est très évocatrice d'une sinusite antérieure de la face d'origine dentaire ou d'étiologie fongique. Il n'existe pas d'anosmie : la présence d'une perte complète de l'odorat ou l'apparition d'une perte de la flaveur doivent orienter vers une rhinosinusite diffuse.

La sinusite antérieure de la face peut également être découverte de manière fortuite lors de la réalisation d'un examen radiographique de la face ou du crâne. C'est le cas lors d'un examen systématique demandé à la recherche d'un foyer infectieux avant une chirurgie cardiaque ou dentaire ou chez un patient ayant des infections pulmonaires répétées.

La présence d'épistaxis doit avant tout faire penser à une tumeur jusqu'à preuve du contraire. Il n'y a pas d'altération de l'état général, ni de fièvre en dehors des poussées inflammatoires et de complications. L'atteinte rhinosinusienne, notamment par le biais de la rhinorrhée postérieure, peut engendrer des symptômes otologiques, pharyngés, laryngés et bronchiques.

Une complication doit être suspectée devant l'apparition de symptômes variés dominés par :

• une fièvre élevée ou persistante malgré un traitement adapté ;

• une douleur persistante ou augmentant malgré un traitement adapté ;

• des signes neurologiques, des signes visuels ou une altération de la vigilance ;

• des signes orbitaires évocateurs de cellulite orbitaire ;

• un œdème de la face.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen de la cavité nasale est réalisé avec un nasofibroscope (plus simple d'utilisation qu'un fibroscope rigide). En cas d'œdème de la cavité nasale, une rétraction de la muqueuse par un court méchage avec une solution de Xylocaïne à la naphazoline® permet un examen optimal. La cavité nasale est inspectée dans sa totalité, de manière bilatérale, en allant jusqu'au rhinopharynx. L'examen doit comporter :

• un *examen du méat inférieur*, situé sous le cornet nasal inférieur : on peut y observer un orifice accessoire à travers lequel on peut noter la présence d'un écoulement plus ou moins purulent. Il est

parfois possible de pénétrer dans le sinus maxillaire si l'orifice est assez large ;

• un *examen du méat moyen*, situé au tiers antérieur de la cavité nasale et en dehors du cornet nasal moyen. Les anomalies visibles au niveau du méat moyen témoignent d'une pathologie provenant des sinus antérieurs de la face : le sinus maxillaire, le sinus frontal et/ou le sinus ethmoïde antérieur. Plusieurs situations peuvent être rencontrées (Figure 31-3) :

— le méat moyen peut être strictement normal. Une telle situation ne doit pas mettre en doute le diagnostic. Elle se rencontre souvent lorsque le patient présente une sinusite fongique non invasive sous la forme d'une simple « balle fongique » ;

— le méat moyen peut être le siège d'une réaction inflammatoire muqueuse, en particulier au contact de l'apophyse unciforme et de la bulle ethmoïdale, se présentant au maximum sous la forme de polypes bloquant la voie de drainage ;

— le méat moyen peut être le siège de sécrétions plus ou moins purulentes ;

• un *examen du récessus sphéno-ethmoïdal postérieur*, situé au tiers postérieur de la cavité nasale et en dedans du cornet nasal moyen (dans la fente olfactive). Le récessus sphéno-ethmoïdal postérieur est normal dans les sinusites antérieures de la face.

Cet examen rhinologique est complété par un examen dentaire en collaboration avec le praticien dentaire de référence du patient. La recherche de signes cliniques pouvant faire évoquer une complication est systématique.

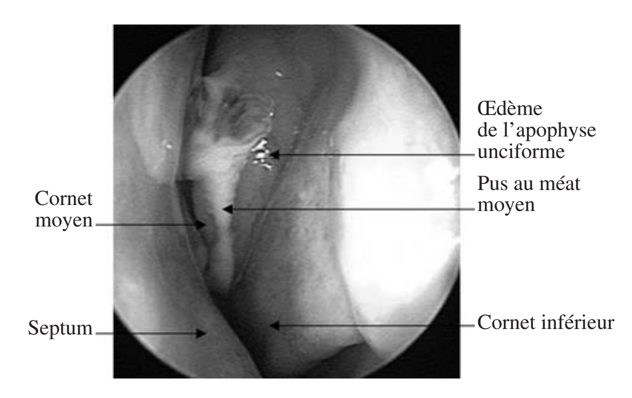


Figure 31-3 **Vue endonasale de la cavité nasale gauche d'un patient présentant une pansinusite antérieure gauche.** Noter la présence de pus et d'un œdème de l'apophyse unciforme.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'examen tomodensitométrique sans injection de produit de contraste est indispensable : c'est un élément clef du diagnostic qui permet de :

• porter un diagnostic topographique : l'atteinte est limitée aux sinus antérieurs de la face. L'atteinte peut être isolée au sinus maxillaire, mais peut également affecter les trois sinus antérieurs de la face. Dans ce cadre, les opacités ethmoïdales sont limitées à l'ethmoïde antérieur, ne dépassant pas en arrière la lame basale du cornet moyen qu'il est aisé de repérer sur une coupe axiale passant par le cristallin (Figure 31-4). Plus rarement, des sinusites frontales ou ethmoïdales isolées sont observées ;

• porter un diagnostic étiologique. Il convient de rechercher :

— une étiologie fongique ;

— une étiologie dentaire ;

— une étiologie plus rare : rhinosinusite fongique allergique et rhinosinusite fongique invasive. Ces descriptions sont détaillées dans chaque paragraphe correspondant ;

• rechercher une complication devant des destructions osseuses, des opacités des parties molles adjacentes (orbite, espaces profonds de la face, face).

L'IRM (préférable à l'examen tomodensitométrique avec injection de produit de contraste) est réalisé afin de préciser :

• le contenu et les rapports sinusiens devant une forme clinique atypique ;

• les extensions en cas de complication (orbite, endocrâne, face).

Examen tomodensitométrique

L'examen tomodensitométrique est réalisé en coupes axiales et coronales, voire sagittales, sans injection de produit de contraste. Il faut analyser :

• le *contenu*. Il existe une opacité plus ou moins complète du sinus maxillaire et/ou des cellules ethmoïdales antérieures et du sinus frontal, situées en avant de la lame basale du cornet nasal moyen. Il n'y a pas d'opacité ethmoïdale postérieure, ni sphénoïdale. L'atteinte est essentiellement unilatérale. La présence de microcalcifications doit faire penser à une atteinte fongique (Figure 31-5). Néanmoins, une sinusite avec un épanchement ancien peut donner un aspect similaire, mais il n'existe alors pas de microcalcification réelle mais une hyperdensité spontanée intrasinusienne. Une coupe doit passer par l'ostium du sinus maxillaire afin d'apprécier sa perméabilité. On peut également mettre en évidence un corps étranger dans le sinus (matériel dentaire, implant dentaire) ;

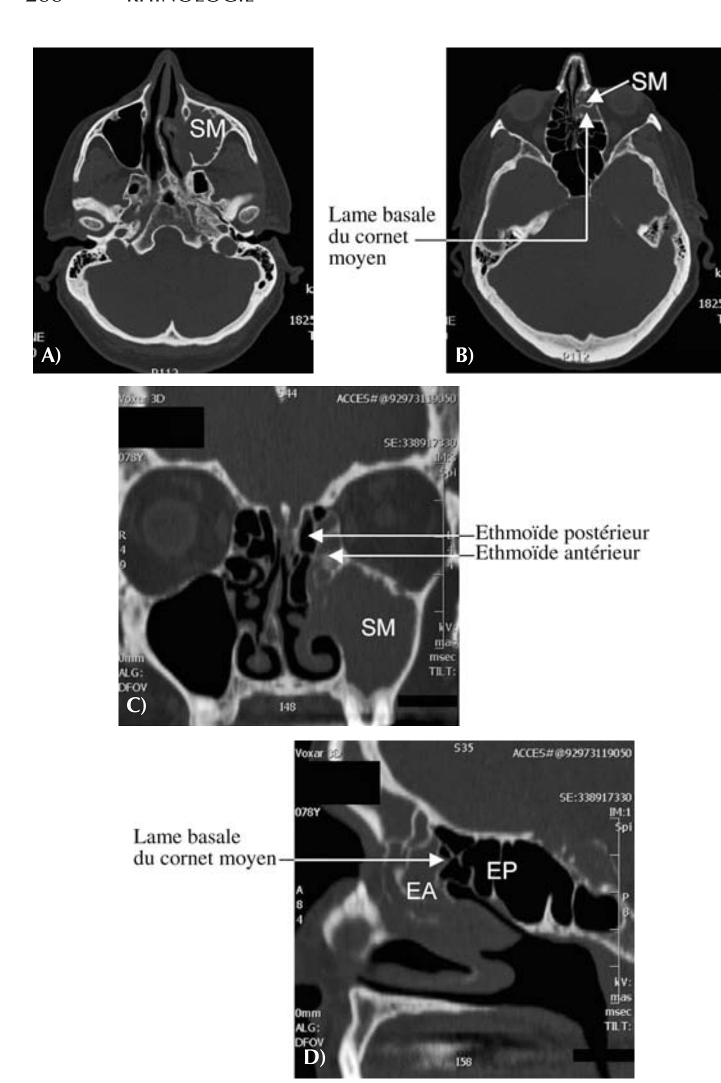


Figure 31-4 **Coupes tomodensitométriques axiale (A et B), coronale (C) et sagittale (D) sans injection de produit de contraste chez un patient présentant une pansinusite antérieure de la face.** On note une opacité comblant le sinus maxillaire (SM), l'ethmoïde antérieur (EA), mais respectant l'ethmoïde postérieur (EP). Il est essentiel de repérer sur la coupe axiale la lame basale du cornet nasal moyen qui sépare les sinus antérieurs et les sinus postérieurs de la face.



Figure 31-5 **Coupes tomodensitométriques axiale (A), coronale (B) sans injection de produit de contraste chez un patient présentant une sinusite maxillaire fongique.** On note une opacité comblant le sinus maxillaire au sein de laquelle il existe des microcalcifications typiques d'une atteinte fongique.

• les *parois*. L'os peut être le siège d'anomalies variables :

— un aspect plus ou moins déminéralisé traduit l'agressivité de la sinusite. À l'extrême, il peut exister une véritable lyse (Figure 31-6). Ces aspects doivent être différenciés d'une véritable ostéite qui donne un aspect fragmenté de l'os cortical ; l'IRM prend alors toute son importance en montrant des prises de contraste des structures adjacentes (orbite, espaces profonds et tissus mous de la face) ;

— une condensation : il s'agit d'une périostite (épaississement des parois du sinus), témoignant de l'ancienneté de la sinusite ;

— plus rarement, il existe une sinusite maxillaire atélectasique (Figure 31-7). On note la présence d'un collapsus du sinus maxillaire avec une véritable « aspiration » des parois supérieure, antérieure, médiale et latérale. L'apophyse unciforme est plaquée sur la paroi orbitaire.

Lorsque les destructions osseuses sont importantes, l'arrière-pensée d'une pathologie tumorale ou d'une mucocèle doit conduire à la réalisation d'une IRM. La présence d'une lésion soufflante doit faire craindre la présence d'une mucocèle (*voir* Chapitre 35).

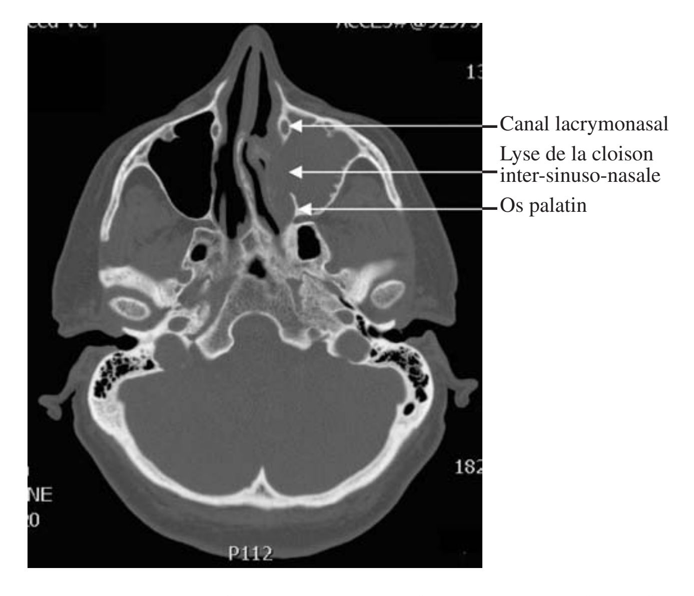
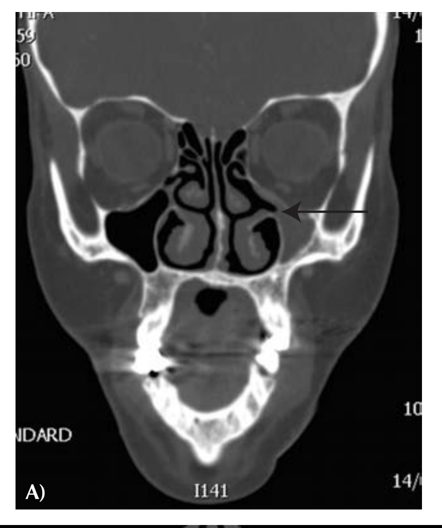


Figure 31-6 **Coupe tomodensitométrique axiale sans injection de produit de contraste chez un patient présentant une sinusite antérieure de la face.** On note une opacité comblant le sinus maxillaire, ayant détruit la cloison inter-sinuso-nasale entre le canal lacrymonasal en avant et l'os palatin en arrière. Il n'existe aucune opacité des parties molles.



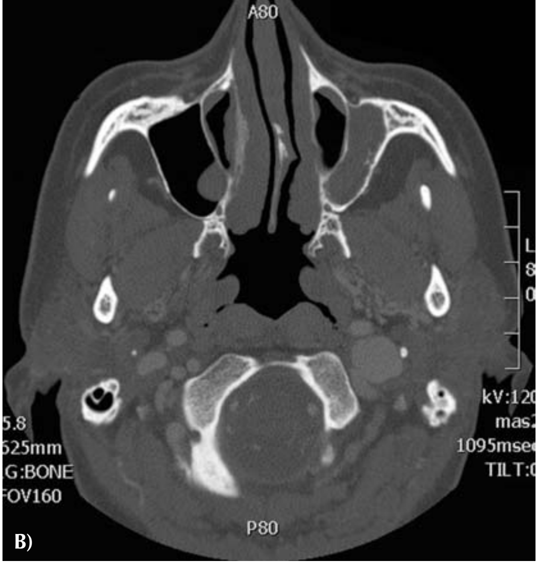


Figure 31-7 **Coupes tomodensitométriques coronale (A) et axiale (B) sans injection de produit de contraste chez un patient présentant une sinusite maxillaire atélectasique.** On note la présence d'un collapsus du sinus maxillaire. L'apophyse unciforme est aspirée dans le sinus maxillaire (flèche).

Le bilan radiologique dentaire peut être réalisé soit par :

• des clichés rétro-alvéolaires, mais les racines se superposent, limitant une analyse fine des apex dentaires ;,

• un panoramique dentaire : c'est un cliché de dépistage. Ici aussi, les racines se superposent, limitant une analyse fine des apex dentaires.

• un dentascanner : il est réalisé dans le même temps que l'examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes. Des reconstructions permettent d'analyser chaque racine dentaire avec une grande précision et d'étudier les rapports avec le contenu sinusien (Figures 31-8 et 31-9). Le dentascanner devient un examen incontournable lorsque la sinusite maxillaire est d'origine dentaire chez un patient ayant plusieurs dents dévitalisées.

IRM

L'IRM des sinus de la face et de l'étage moyen de la base du crâne est utile dans deux situations cliniques :

• pour préciser le contenu et les rapports sinusiens devant des formes cliniques atypiques ;

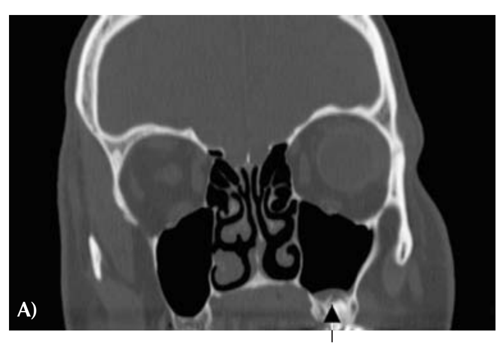
• pour préciser les extensions dans les structures adjacentes en cas de complication, en particulier devant une rhinosinusite fongique invasive.

Cet examen n'a pas d'intérêt dans les formes cliniques typiques et non compliquées. L'IRM permet de préciser :

• le contenu des sinus antérieurs :

— les sinusites fongiques se présentent sous la forme d'une lésion hétérogène sur les séquences pondérées en T1. En pondération T2, l'origine fongique est évoquée devant une zone très hypo-intense pouvant aller jusqu'à l'asignal expliqué par l'effet ferromagnétique secondaire aux ions métalliques contenus dans la matrice fongique (Figure 31-10). Cet asignal T2 donne la fausse impression que le sinus est normalement aéré ;

— dans le cadre du diagnostic différentiel, l'analyse du contenu du sinus en IRM permet de mettre en évidence, dans les *mucocèles*, un hypersignal spontané en T1, un hypo- ou hypersignal en T2 en fonction de l'importance du contenu protéique lié à l'ancienneté de la mucocèle. Plus la mucocèle est déshydratée, plus elle entraînera un hyposignal en T2. Après injection de produit de contraste, on distingue une muqueuse très fine, laminée, qui est le signe le plus précoce d'une mucocèle, avant même que les anomalies de signal sus-jacentes soient observées et que les parois osseuses soient refoulées à la TDM (*voir* Chapitre 35). Dans les *tumeurs*, on observe un hyposignal en T1, un hyposignal en T2 modéré et une prise de contraste



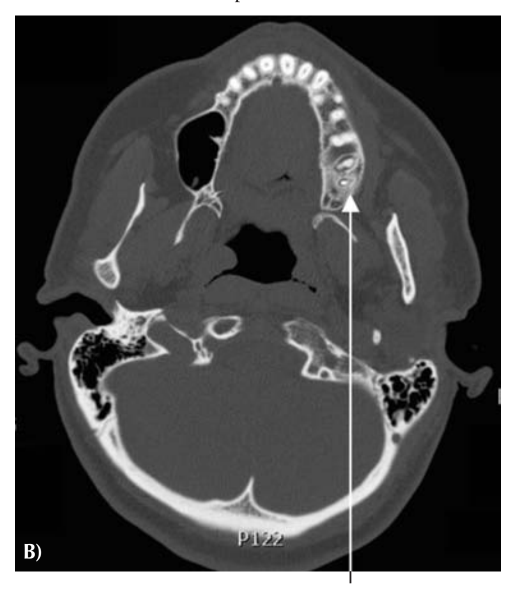


Figure 31-8 **Coupes tomodensitométriques coronale (A) et axiale (B) sans injection de produit de contraste chez un patient présentant deux granulomes situés sur deux racines d'une molaire.** Sur la coupe coronale (A), on note que le granulome est rompu dans le sinus maxillaire dont la muqueuse présente une réaction inflammatoire localisée. Sur la coupe axiale, les deux granulomes se présentent comme une image typique en cocarde.

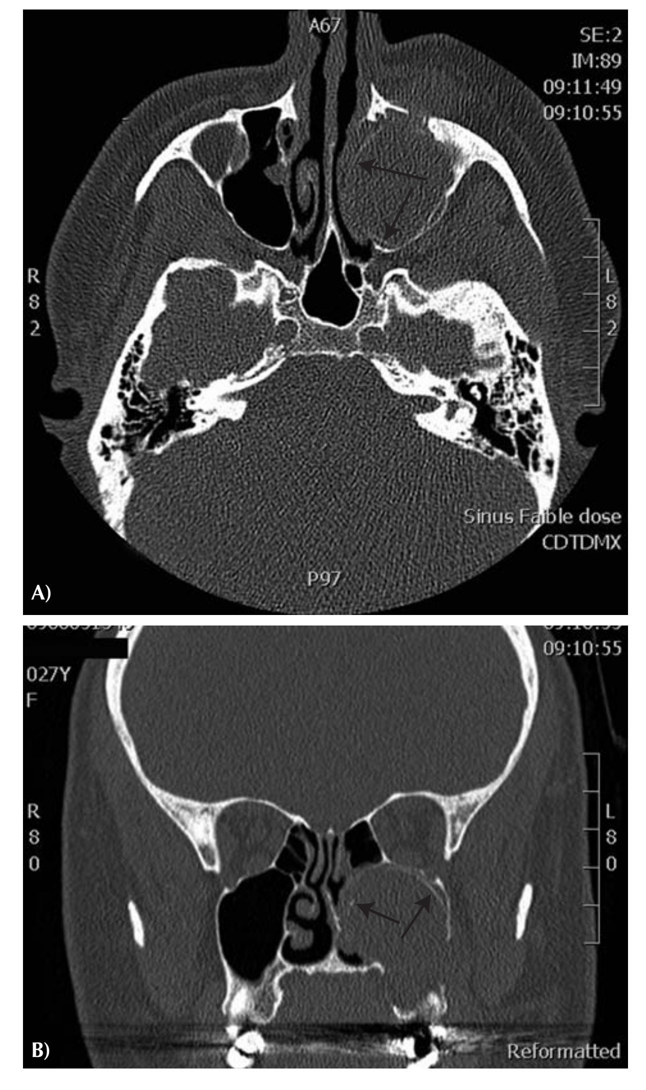


Figure 31-9 **Coupes tomodensitométriques axiale (A) et coronale (B) sans injection de produit de contraste chez un patient présentant un volumineux granulome qui remplit totalement le sinus maxillaire.** Cette image ne doit pas être confondue avec une sinusite maxillaire : un aspect en double contour doit alerter (flèches).

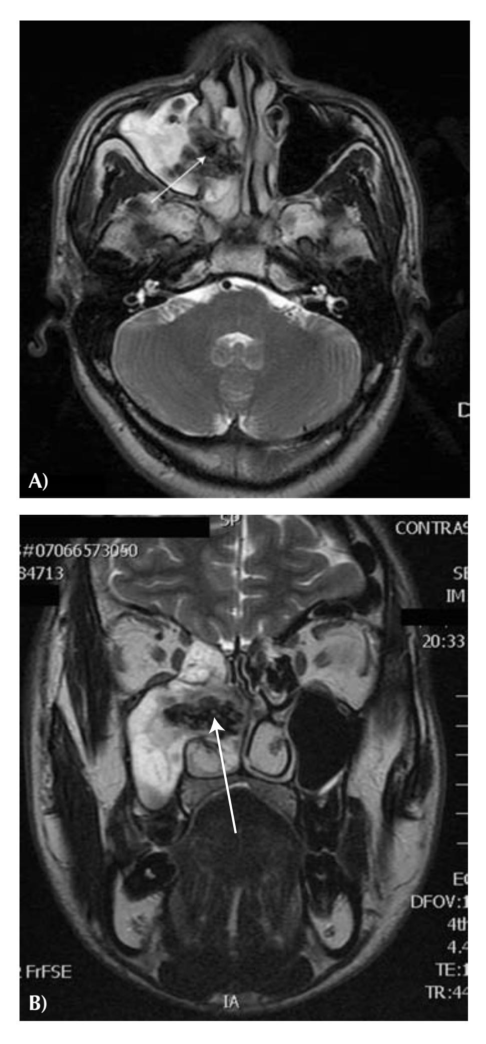


Figure 31-10 **Examen IRM, en coupes axiale (A) et coronale (B), chez un patient présentant une sinusite maxillaire et ethmoïdale antérieure fongique.** Sur la séquence pondérée en T2, on décrit une lésion hétérogène comportant une zone très hypo-intense (asignal en T2, flèches) expliquée par l'effet ferromagnétique secondaire aux ions métalliques contenus dans la matrice fongique. Cet asignal en T2 peut donner la fausse impression que le sinus est normalement aéré.



Figure 31-11 **Examen IRM, en coupe coronale en séquence pondérée en T2 chez un patient présentant un papillome inversé maxillo-ethmoïdal droit (flèche).**

en plage plus ou moins homogène de la tumeur (*voir* Chapitre 36) (Figure 31-11). Une telle hypothèse sera suspectée lorsque l'opacité ne se limite pas aux sinus antérieurs ou aux sinus postérieurs de la face : c'est le cas lorsque l'on note une opacité panethmoïdale unilatérale qui est toujours suspecte (Figure 31-12) ;

• les rapports anatomiques avec l'orbite, les tissus mous de la face, les espaces profonds de la face, notamment lors de la présence d'une lyse d'une paroi du sinus ;

• la nature des complications. L'IRM est systématique devant une complication d'une sinusite antérieure de la face. Elle permet d'évaluer le degré d'envahissement des tissus mous périsinusiens, endocrâniens et intra-orbitaires.

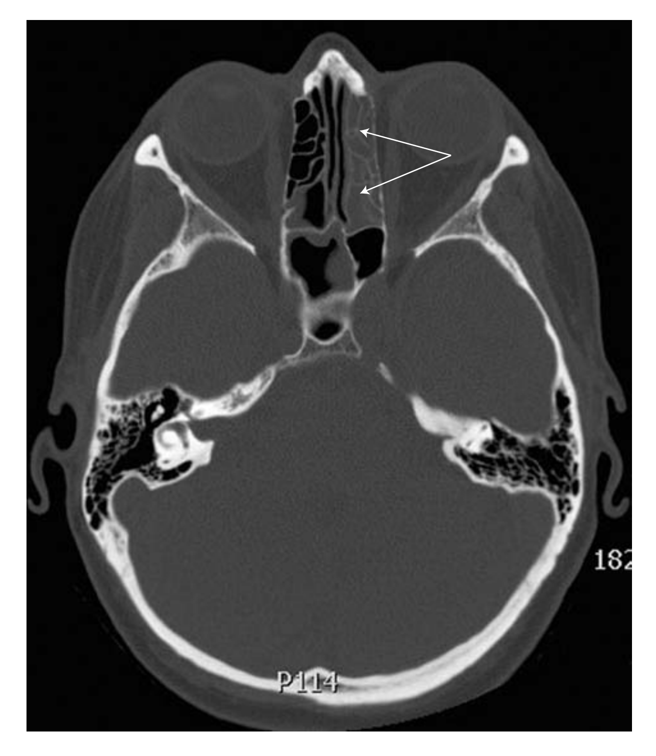


Figure 31-12 **Coupe tomodensitométrique axiale, sans injection de produit de contraste, passant par le massif ethmoïdal chez un patient présentant une opacité ne se limitant pas aux sinus antérieurs, ni aux sinus postérieurs de la face.** C'est le cas lorsque l'on note une opacité panethmoïdale unilatérale qui est toujours suspecte (flèches).

COMPLICATIONS

Les complications des sinusites antérieures de la face sont relativement rares. En cas de lyse osseuse, on peut décrire des complications infectieuses oculo-orbitaires, méningo-encéphaliques et faciales (infection des tissus mous de la face). L'atteinte oculo-orbitaire passe par différents stades : cellulite orbitaire inflammatoire, abcès sous-périosté, abcès orbitaire et cellulite orbitaire purulente, thrombophlébite du sinus caverneux (*voir* Chapitre 32). Les atteintes méningo-encéphaliques sont plus rares que dans les sinusites postérieures.

Tableau 31-I **Diverses formes d'infections fongiques dans les cavités nasosinusiennes.**

Entité clinique	Mode	Patient	Diagnostic
Rhinite allergique per annuelle	Allergie IgE-dépendante	Atopie	Tests cutanés (prick-tests, intradermo-réactions) IgE spécifiques
Sinusite fongique non invasive (« balle fongique »)	Infection aérienne	Sans particularité	Examen direct Anatomopathologie Culture (±)
Sinusite fongique invasive	Infection tissulaire	Diabétique Immunodéprimé	Anatomopathologie Antigène circulant
Sinusite fongique allergique	Allergie IgE Infection aérienne	Atopie ? Terrain normal ?	Examen direct Anatomopathologie Sérologie

Deux formes cliniques posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques particuliers : la rhinosinusite fongique allergique et la rhinosinusite fongique invasive (Tableau 31-I).

Rhinosinusites fongiques allergiques

Le diagnostic de rhinosinusite fongique allergique a été calqué sur celui de l'asthme bronchopulmonaire fongique allergique (Tableau 31-II). Les rhinosinusites fongiques allergiques (RSFA) sont liées à une hypersensibilité de type I (médiée par les IgE) à des champignons inhalés, les plus fréquents étant *Aspergillus fumigatus*, mais de nombreux champignons ont été décrits dans cette entité clinique. C'est une forme clinique non invasive et extramuqueuse.

La plupart des descriptions de rhinosinusite fongique allergique émanent d'équipes situées dans des régions humides et chaudes (bassin du Mississipi, Saint-Louis, Memphis, Géorgie, Floride, Hawaï). Le nombre de cas décrits dans nos régions européennes tempérées sont beaucoup plus rares.

Il n'existe pas de terrain spécifique : pas de déficit immunitaire, terrain allergique incertain.

Tableau 31-II **Méthodes de mise en évidence d'une infection fongique.**

Examen microscopique direct

Permet un diagnostic rapide et, par conséquent, la mise en route d'urgence d'un éventuel traitement antifongique de première intention

Doit comporter un rapport des éléments cliniques afin de guider l'étude fongique (mycose exotique)

Examen anatomopathologique du mucus ou des tissus

La coloration des coupes par le PAS, l'HES, l'imprégnation argentique ou le calcofluor permet de distinguer :
– les levures (cryptocoques)
– l'association de levures et de pseudo-filaments (*Candida*)
– les filaments mycéliens (champignons filamenteux)

Mise en culture

Tests cutanés

Ils sont utiles pour mettre en évidence une allergie fongique. La technique de base utilise des prick-tests ou des intradermoréactions. De nombreux allergènes peuvent être testés, notamment *Arpergillus fumigatus* et *A. niger*

Sérologie

IgE : il existe une élévation importante des IgE totales dans la sinusite fongique allergique. On recherchera des IgE spécifiques pour le champignon suspect. Néanmoins, il n'existe pas de tests commercialisés pour tous les types de champignons

IgG et IgM spécifiques (précipitines)

Recherche d'un antigène circulant

Dans l'aspergillose, on recherche un antigène aspergillaire galactomannane. Le galactomannane est un antigène sécrété par *Aspergillus*, dont le taux sanguin reflète la masse fongique. Il permet de suivre l'évolution d'une sinusite fongique invasive à *Aspergillus*

Plus rarement

Inoculation à l'animal, amplification génomique par PCR

Les bases physiopathologiques peuvent être résumées en plusieurs étapes : réaction allergique importante vis-à-vis du champignon, inflammation muqueuse réactionnelle, hypersécrétion de mucus avec activation éosinophilique, obstruction des ostia sinusiens et création d'une hyperpression sur les parois des sinus atteints.

Les critères diagnostiques reposent sur une association d'éléments cliniques et paracliniques :

• la présence de polypes dans les cavités nasosinusiennes. Le développement de ces polypes peut être bilatéral ou unilatéral ;

• la présence de « mucine allergique » qui se présente sous la forme d'une masse collante de mucus emplissant toute la cavité sinusienne,

difficile à aspirer, épaisse, riche en éosinophiles, en débris cellulaires, en cristaux de Charcot-Leyden et en éléments fongiques ;

• les marqueurs d'une réaction d'hypersensibilité de type I (IgE-dépendante) :

— augmentation importante du taux d'IgE totales ;

— positivité des tests cutanés positifs au champignon responsable (mais il n'existe pas toujours de tests commercialisés pour certains champignons). Il existe des tests commercialisés pour *Aspergillus fumigatus* ;

— hyperéosinophilie sanguine ;

• un aspect tomodensitométrique atypique pour une simple polypose (Figure 31-13) : l'atteinte peut atteindre tous les sinus de la face (maxillaire, ethmoïde, sphénoïde), de manière uni- ou bilatérale. Sur l'examen tomodensitométrique, on note des opacités spontanément hyperdenses (liées à la gelée du mucus) avec parfois des microcalcifications éparses (décrites en « ciel étoilé »). L'atypie la plus visible est une expansion des sinus atteints parfois impressionnante, avec plus rarement une extension intracrânienne ou intra-orbitaire. Il existe des érosions ou des amincissements osseux liés à l'hyperpression exercée par la mucine. À l'examen IRM, il existe un signal intermédiaire en séquence pondérée en T1 et surtout un vide de signal en séquence T2 qui affirme l'origine fongique, avec une muqueuse irrégulière, épaisse par endroit, abrasée à d'autres, en hypersignal en T2 prenant le contraste.

Les complications sont rares. Elles sont principalement ophtalmologiques : paralysies oculomotrices, baisse d'acuité visuelle par compression du nerf optique. Ces dernières sont habituellement réversibles après le traitement.

Le traitement des rhinosinusites fongiques allergiques repose sur la chirurgie endoscopique endonasale, même dans les cas avec extension orbitaire ou endocrânienne, afin d'ouvrir tous les sinus atteints, de les aérer, d'enlever toute la mucine et de laver abondamment les cavités. Le traitement médical repose sur la corticothérapie par voie générale et locale, les antifongiques, les lavages des cavités nasales et les antihistaminiques. Une surveillance à long terme est indispensable du fait du risque de récidive.

Rhinosinusites fongiques invasives

Les rhinosinusites fongiques invasives peuvent se présenter sous forme de trois entités cliniques distinctes :

• la rhinosinusite fongique invasive aiguë ou fulminante ;

• la rhinosinusite fongique invasive chronique ;

• la rhinosinusite fongique invasive granulomateuse, observée dans certains pays comme le Soudan, le Pakistan, l'Inde.

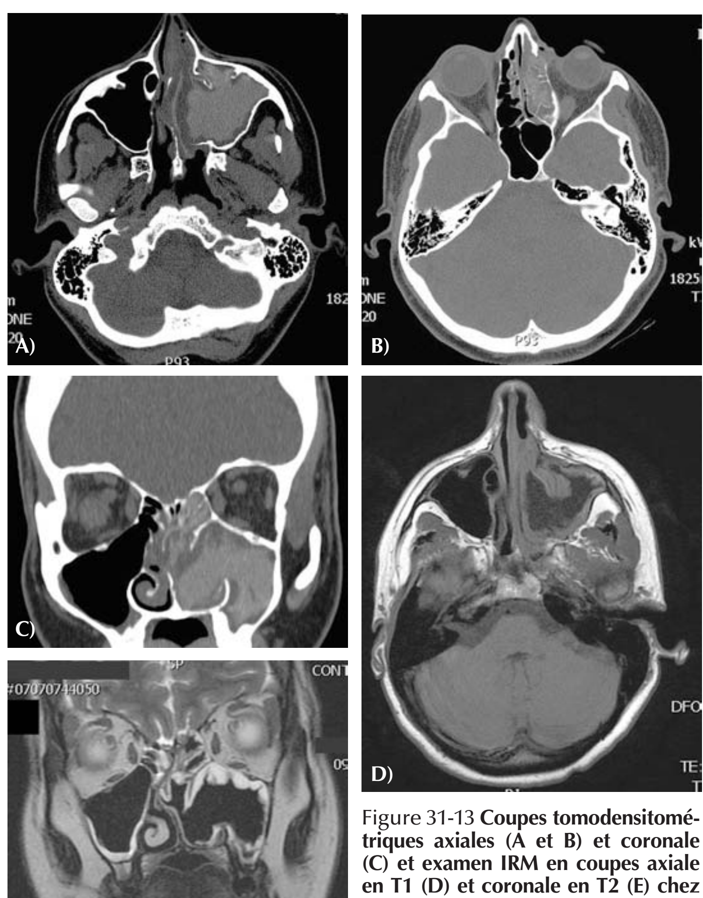


Figure 31-13 **Coupes tomodensitométriques axiales (A et B) et coronale (C) et examen IRM en coupes axiale en T1 (D) et coronale en T2 (E) chez un patient présentant une rhinosinusite fongique allergique ethmoïdo-maxillaire.** Sur l'examen tomodensitométrique, on note des opacités spontanément hyperdenses (liées à la gelée du mucus) associées à une expansion des sinus atteints et à des érosions osseuses liées à l'hyperpression exercée par la mucine. Sur l'examen IRM, il existe un signal intermédiaire en séquence pondérée en T1 et surtout un vide de signal en séquence T2 qui affirme l'origine fongique, avec une muqueuse irrégulière, épaisse par endroit, abrasée à d'autres.

Nous développerons essentiellement les deux premières formes qui sont observées en France.

Rhinosinusite fongique invasive fulminante ou aiguë

La rhinosinusite fongique invasive fulminante est une infection gravissime survenant sur terrain immunodéprimé. Elle affecte le plus souvent les patients ayant une hémopathie et traités par des chimiothérapies aplasiantes ou bénéficiant de greffe de moelle osseuse, ou les patients atteints du SIDA. Dans le premier groupe, la neutropénie est l'un des éléments pronostiques essentiels, en particulier lorsque le nombre des polynucléaires neutrophiles diminue au-dessous de 500 éléments/ml. Dans le second groupe, l'élément pronostique est le taux de lymphocyte CD4 inférieur à $50/mm^3$. Les agents mycotiques le plus souvent rencontrés sont les champignons du genre *Aspergillus* (*A. fumigatus* et *A. flavus*), *Mucorales* (*Rhizopus*, *Mucor*).

Chez ces patients à risque, l'apparition de trois ordres de signes cliniques doit faire rapidement évoquer le diagnostic :

- une fièvre,
- des signes rhinologiques : obstruction nasale, rhinorrhée purulente, épistaxis, même minimes ;
- des signes témoignant d'une extension extrasinusienne : un œdème palpébral (extension orbitaire), une tuméfaction faciale (extension aux tissus mous de la face), des troubles de la conscience ou du comportement (extension intracrânienne).

L'examen rhinoscopique réalisé au fibroscope permet de voir :

- des sécrétions plus ou moins purulentes ;
- des modifications atypiques de la muqueuse sous forme d'ulcérations, de granulations, de nécrose muqueuse, parfois couverte par les croûtes.

La biopsie de la muqueuse nasale sera effectuée au moindre doute, sous anesthésie locale ou générale, afin de confirmer le caractère invasif de la mycose. L'invasion tissulaire comprend une invasion vasculaire entraînant des thromboses qui expliquent l'aspect nécrotique de la muqueuse. Dans l'aspergillose, la recherche d'un antigène aspergillaire galactomannane permet de confirmer le diagnostic d'aspergillose invasive et de suivre l'évolution sous traitement car l'antigénémie est un reflet de la masse fongique.

Le bilan radiologique (Figure 31-14) doit être fait au moindre doute. Il comprend :

- un examen tomodensitométrique, en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste, qui met classiquement en évidence des lyses osseuses qui peuvent néanmoins être absentes en début d'évolution ;
- une IRM aui permet de préciser l'extension extrasinusienne : orbite, tissus mous de la face, endocrâne.



Figure 31-14 **Coupe tomodensitométrique coronale (A) et examen IRM en coupe axiale T1 (B) chez un patient présentant une rhinosinusite fongique invasive fulminante ethmoïdo-maxillaire.** L'examen tomodensitométrique met en évidence une lyse de la cloison inter-sinuso-orbitaire. L'IRM permet de préciser l'importance de l'extension orbitaire.

Le traitement doit être débuté le plus précocement possible, par voie parentérale, en concertation multidisciplinaire (hématologue, ORL, infectiologue). La toxicité des antifongiques, en particulier la toxicité

rénale de l'amphotéricine B, doit être surveillée. L'exérèse des tissus envahis est recommandée si l'état du patient le supporte. Elle permet de diminuer la charge fongique. L'amélioration de la neutropénie est un élément pronostique majeur. Les complications sont dominées par l'invasion mycotique de la base du crâne, de l'orbite et des structures méningo-encéphaliques. Le pronostic est sombre, avec un taux de mortalité compris entre 50 et 70 p. 100.

Rhinosinusite fongique invasive chronique

La rhinosinusite fongique invasive chronique a une évolution beaucoup plus torpide que la rhinosinusite fongique invasive fulminante. Le terrain est essentiellement le patient diabétique mal équilibré. Elle peut également s'observer chez les patients ayant un traitement immunodépresseur après une transplantation d'organe. Elle est rarement rapportée chez les patients ayant une hémopathie maligne sous chimiothérapie ou ayant le SIDA. L'agent infectieux peut être *Aspergillus*, mais également une mucorale (le plus souvent *Rhizopus oryzæ*). Les mucormycoses invasives du diabétique sont un tableau clinique bien décrit dans la littérature depuis la fin du XIXe siècle.

Les signes cliniques sont souvent trompeurs à un stade initial de la maladie. Il s'agit de signes usuels rhinosinusiens, avec parfois de minimes épistaxis au mouchage. L'examen clinique peut être similaire à celui d'une rhinosinusite banale ; néanmoins, certains signes doivent alerter : la présence de zones nécrosées, de granulations hémorragiques, de croûtes noirâtres. L'atteinte du sinus maxillaire est la plus fréquente, mais tous les sinus peuvent être atteints. L'extension peut se faire à bas bruit vers :

- une ostéite de la face : œdème palpébral, péri-orbitaire ou facial, avec une extension orbitaire classique (douleurs orbitaires, exophtalmie, diminution de l'acuité visuelle, ophtalmoplégie avec mydriase paralytique, hypoesthésie du V2) ;
- une ostéite basicrânienne : les signes méningo-encéphalitiques sont dominés par des signes méningés, des troubles du comportement, une épilepsie.

Le bilan radiographique est similaire à celui pratiqué dans les rhinosinusite fongiques invasives fulminantes ; il comprend un examen tomodensitométrique, permettant d'étudier les opacités sinusiennes et les lésions osseuses, et une IRM qui permet d'apprécier l'extension extrasinusienne.

Le diagnostic est confirmé par un examen anatomopathologique du tissu prélevé dans les cavités rhinosinusiennes infectées (os, muqueuse). La biopsie doit être large et profonde. Un tel examen anatomopathologique doit être systématique chez tout patient opéré d'une sinusite apparemment banale, mais présentant un diabète mal équilibré. Le traitement comporte deux éléments :

• un traitement médical, fondé sur les antifongiques, prescrits et surveillés en association à une équipe d'infectiologie. L'aide d'un diabétologue est importante car il est essentiel d'équilibrer rapidement le diabète. La prise en charge des autres facteurs d'immunodépression est capitale ;
• un traitement chirurgical, visant à ouvrir les sinus atteints, à éliminer les éléments fongiques et nécrotiques et à laver la cavité.
Le pronostic est beaucoup moins sévère que celui des formes fulminantes.

TRAITEMENT

TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement médical est indiqué devant :
• une sinusite bactérienne. L'antibiotique doit couvrir les germes usuellement rencontrés dans les sinusites chroniques antérieures de la face : *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniæ* et *viridans*, *Hæmophilus influenzæ* et diverses entérobactéries. Il doit également couvrir les germes anaérobies qui sont présents dans un quart des cas. Enfin, 10 p. 100 des *Streptococcus pneumoniæ* ont une sensibilité diminuée à la pénicilline et 50 p. 100 sont résistants aux macrolides. On peut proposer quatre types d'antibiotiques :
— l'association amoxicilline et acide clavulanique : 2 à 3 g/j en 2 ou 3 prises, à prendre en début de repas ;
— une quinolone type lévofloxacine : 500 mg à 1 g/j en 1 à 2 prises. Néanmoins, la lévofloxacine ayant une couverture faible vis-à-vis des anaérobies, il convient d'y associer le métronidazole. Deux complications sont à surveiller : la tendinite, en particulier du tendon d'Achille, et la photosensibilisation (éviter l'exposition au soleil) ;
— un macrolide qui échappe aux résistances classiques aux macrolides de *Streptococcus pneumoniæ* et couvrant une grande partie des anaérobies : la télithromycine : 800 mg en 1 prise ;
— une synergistine : la pristinamycine qui couvre les anaérobies, à la dose de 2 à 3 g/j en 2 ou 3 prises ;
• une sinusite fongique invasive, en complément du traitement chirurgical. Ces traitements antifongiques doivent être prescrits en collaboration avec une équipe d'infectiologie. Le traitement médical comprenant des antifongiques délivrés par voie locale ou générale ne constitue pas le traitement de référence des sinusites fongiques non invasives non compliquées.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le traitement chirurgical est indiqué devant :

• une sinusite antérieure bactérienne résistant au traitement médical. Une telle résistance témoigne le plus souvent de l'existence d'un blocage ostial lié à la présence de polypes localisés dans le méat moyen ;

• une sinusite fongique non invasive. La chirurgie est le seul traitement des sinusites fongiques non invasives (« balle fongique »). Le traitement médical comprenant des antifongiques délivrés par voie locale ou générale ne constitue pas le traitement de référence. La chirurgie consiste à :

— réaliser une large ouverture du sinus pathologique ;

— enlever la totalité du matériel fongique (importance du lavage en fin d'intervention) ;

• une sinusite compliquée dans le cadre d'une rhinosinusite fongique allergique ou invasive afin de limiter la charge mycotique et de supprimer les éléments nécrotiques.

La voie d'abord doit être endonasale, éventuellement aidée par un système de navigation assistée par ordinateur. La voie d'abord de la fosse canine a des indications limitées.

Les gestes doivent être adaptés à l'extension de la sinusite antérieure :

• méatotomie moyenne plus ou moins élargie pour les atteintes isolées du sinus maxillaire ;

• plus ou moins complétée par une ethmoïdectomie antérieure en cas d'atteinte maxillo-ethmoïdale antérieure ;

• un lavage post-opératoire est préconisé par certains afin de compléter le lavage per opératoire (drain d'Albertini) ;

• une surveillance étroite à long terme permet de dépister une reprise de l'infection fongique et l'apparition d'une mucocèle (souvent tardive, plusieurs années après l'acte opératoire).

Pour en savoir plus

1. Klossek JM, Serrano E. Les mycoses en ORL. Paris, Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2003, 187 pages.

Chapitre 32

Sinusites postérieures de la face

Les sinusites postérieures sont des pathologies infectieuses et inflammatoires qui affectent les sinus postérieurs de la face, c'est-à-dire le sinus sphénoïdal et l'ethmoïde postérieur. On parle de sphénoïdite quand l'atteinte est limitée au seul sinus sphénoïdal ; de sphéno-ethmoïdite postérieure en cas d'atteinte des deux sinus. Le point commun de ces sinus est leur voie de drainage commune située dans le récessus sphéno-ethmoïdal, en dedans du cornet nasal moyen, dans le tiers postérieur de la cavité nasale. Ils sont situés en arrière de la lame basale du cornet moyen.

Les sinusites postérieures sont beaucoup plus rares que les sinusites antérieures de la face. Elles sont d'origine bactérienne ou fongique. Les formes aiguës sont rares et parfois révélées par des complications. Les formes chroniques sont plus fréquentes et souvent révélées par des céphalées chroniques.

ANATOMIE DES SINUS POSTÉRIEURS DE LA FACE

Le sinus ethmoïdal est un sinus pair et symétrique situé dans le labyrinthe ethmoïdal. La zone de projection antérieure du sinus ethmoïdal se situe entre les deux orbites, à la racine du nez. Il est formé de cellules polygonales se drainant dans la cavité nasale par un ostium de faible calibre. Chaque sinus ethmoïdal est formé de 6 à 10 cellules. Ces cellules appartiennent essentiellement à l'os ethmoïde ; cependant, les os voisins participent à leur formation : l'os frontal en haut, l'os maxillaire et l'os lacrymal en avant, l'os sphénoïde en arrière.

Il est essentiel de séparer deux ensembles de cellules ethmoïdales :

- les cellules ethmoïdales antérieures sont situées en avant de la lame basale du cornet nasal moyen et se drainent dans le méat moyen situé sous le cornet nasal moyen dans le tiers antérieur de la cavité nasale ;

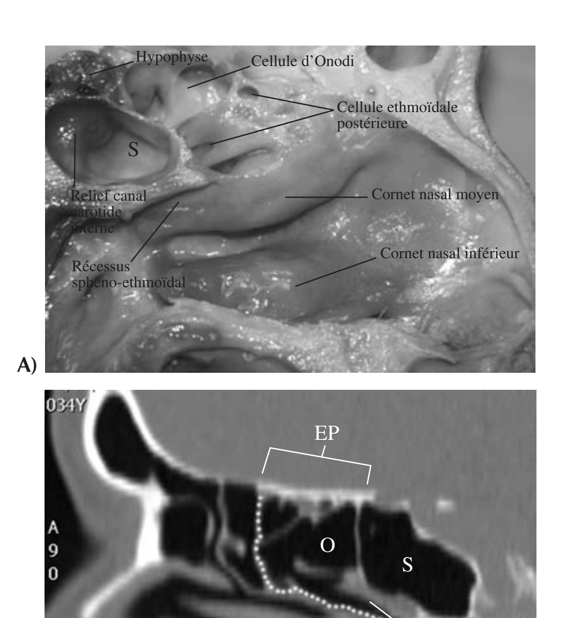


Figure 32-1 **A) Coupe anatomique sagittale passant par le massif ethmoïdal.** La ligne pointillée souligne le cornet nasal moyen qui vient s'insérer sur la base du crâne. En arrière de cette ligne se situe l'ethmoïde postérieur comprenant une cellule postérieure, la cellule d'Onodi. Le sinus sphénoïdal et l'ethmoïde postérieur se drainent dans le récessus sphéno-ethmoïdal dont la voie de drainage passe en dedans du cornet nasal moyen. **B) Coupe tomodensitométrique sagittale passant par le massif ethmoïdal.** La ligne pointillée souligne le cornet nasal moyen qui vient s'insérer sur la base du crâne. En arrière de cette ligne se situe l'ethmoïde postérieur (EP), comprenant une cellule postérieure, la cellule d'Onodi (CO). Le sinus sphénoïdal (S) et l'ethmoïde postérieur se drainent dans le récessus sphéno-ethmoïdal (flèche) dont la voie de drainage passe en dedans du cornet nasal moyen.

- les cellules ethmoïdales postérieures (Figure 32-1) sont situées en arrière de la lame basale du cornet nasal moyen et se drainent au-dessus du cornet moyen, soit au-dessous, soit au-dessus du cornet nasal supérieur, dans le tiers postérieur de la cavité nasale.

Le sinus sphénoïdal est un sinus pair et symétrique creusé dans le corps de l'os sphénoïde. Les deux sinus sphénoïdaux, droit et gauche,

séparés par une mince cloison osseuse, sont souvent de taille inégale. Présent dès la naissance, le sinus sphénoïdal ne se développe que tardivement, vers l'âge de 4 ans. Chaque sinus s'ouvre dans la paroi postéro-supérieure de la cavité nasale. La cavité sphénoïdale a des rapports importants avec la cavité nasale en avant, le nerf optique, l'artère carotide interne, le sinus caverneux et l'endocrâne en dehors, l'hypophyse en haut (*voir* Figure 32-1). Ces rapports expliquent la gravité des complications des sinusites sphénoïdales : troubles visuels, thrombophlébite du sinus caverneux, méningite, abcès cérébral.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le développement d'une sinusite postérieure requiert :

• un *agent infectieux* :

— bactérien : *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniæ*, *Streptococcus* β-hémolytique, plus rarement *Hæmophilus influenzæ* ;

— fongique : *Aspergillus fumigatus*, *Aspergillus flavus*, mais de nombreux champignons ont été décrits dans la littérature ;

• éventuellement des facteurs favorisant la pérennisation de l'infection en limitant le calibre du récessus sphéno-ethmoïdal :

— malformation anatomique : déviation septale au niveau du tiers postérieur de la cavité nasale, malformation du cornet nasal moyen ;

— synéchie du récessus sphéno-ethmoïdal secondaire à une intubation, à une intervention chirurgicale : septoplastie, chirurgie ethmoïdale, rhinoseptoplastie ;

— processus tumoral bénin (polype de Killian, papillome inversé) ou malin.

Les rapports anatomiques riches du sinus sphénoïdal expliquent la multiplicité et la gravité des complications des sinusites postérieures :

• en dehors : névrite optique, thrombophlébite du sinus caverneux, atteinte du VI, atteinte du V, voire du III et du IV, atteinte de l'artère carotide interne ;

• en haut : complications méningées et méningo-encéphalitiques.

CLINIQUE

Les sinusites postérieures peuvent évoluer sur deux modes : un mode aigu et un mode chronique. Dans l'histoire naturelle de ces sinusites, il y a souvent une alternance de poussées aiguës sur un fond chronique.

SYMPTÔMES

Forme aiguë

La forme aiguë peut se révéler par :

• des *douleurs* : il s'agit le plus souvent de céphalées, de douleurs rétro-orbitaires intenses, prenant parfois un tableau pseudo-méningé. Devant un tableau pseudo-méningé, la normalité de la ponction lombaire doit faire penser à une sphénoïdite. La douleur est intense, insomniante, résistant souvent aux antalgiques de palier I. Ces douleurs sont souvent isolées. Cette absence de signes rhinologiques (pas d'obstruction nasale, pas de rhinorrhée) conduit souvent à un retard diagnostique en raison du manque de spécificité des signes révélateurs. La sinusite postérieure est parfois découverte lors d'un bilan radiologique (tomodensitométrie ou IRM) ;

• une *fièvre inconstante*, avec une température variant de 38 à 40 °C. Lorsque la température est élevée, il convient de rechercher une complication ;

• des *symptômes liés à une complication* (*voir* plus loin).

Forme chronique

La forme chronique se révèle le plus souvent par des douleurs crâniennes, voire faciales profondes, de siège variable, le plus souvent rétro-orbitaire. Néanmoins, de nombreux sites douloureux ont été décrits : vertex, région temporale, occipitale, frontale. Souvent, des termes comme migraines, céphalées de tension, céphalées, algie de la face ont égaré le diagnostic. Il n'y a généralement pas ou peu de signes rhinologiques : pas d'obstruction nasale, pas de rhinorrhée antérieure, pas d'éternuements, pas de trouble olfactif. La rhinorrhée postérieure est parfois présente, mais modérée. Il n'y a pas de fièvre, ni de signe neurologique.

Formes rares

Deux formes cliniques sont rares : la sinusite fongique allergique et la sinusite invasive. Le diagnostic, le bilan et le traitement de ces formes sont semblables aux sinusites antérieures de la face. Ils sont développés dans le chapitre 31.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen de la cavité nasale est réalisé avec un nasofibroscope (plus simple d'utilisation qu'un fibroscope rigide). En cas d'œdème de la cavité

nasale, une rétraction de la muqueuse par un court méchage avec une solution de Xylocaïne à la naphazoline® permet un examen optimal. L'examen de la partie antérieure de la cavité nasale est normal. Il est important de voir le récessus sphéno-ethmoïdal afin de mettre en évidence :

- des sécrétions plus ou moins purulentes. Il est préférable d'effectuer un prélèvement à visée bactériologique, surtout en cas de complication ;
- un œdème, voire des polypes ;
- un facteur favorisant : anomalie anatomique, tumeur.

La recherche de signes cliniques liés à une complication est systématique : ophtalmologique, méningé, examen des IIIe, IVe, V^e^ et VIe paires crâniennes.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Outre l'examen bactériologique des sécrétions prélevées dans le récessus sphéno-ethmoïdal, le bilan radiologique est un élément clef du diagnostic. L'examen tomodensitométrique sans injection de produit de contraste est indispensable. L'IRM (préférable à l'examen tomodensitométrique avec injection de produit de contraste) est réalisée afin de préciser le contenu et les rapports sinusiens ou en cas de complication. Le diagnostic différentiel d'une sinusite postérieure de la face peut se poser avec une mucocèle, une tumeur sinusienne, une tumeur sellaire, un anévrysme de la carotide interne (Tableau 32-I).

Examen tomodensitométrique

L'examen tomodensitométrique est réalisé en coupes axiales et coronales, voire sagittales, sans injection de produit de contraste. Il faut analyser :

- le *contenu* : il existe une opacité plus ou moins complète du sinus sphénoïdal et/ou des cellules ethmoïdales postérieures, situées en arrière de la lame basale du cornet nasal moyen. Il n'existe pas d'opacité ethmoïdale antérieure. L'atteinte est essentiellement unilatérale. La présence de microcalcifications doit faire penser à une atteinte fongique (Figure 32-2). Néanmoins, une sinusite avec un épanchement ancien peut donner un aspect similaire ; mais il n'existe pas, dans ce cas, de réelles microcalcifications, mais une hyperdensité spontanée intrasinusienne. Une coupe doit passer l'ostium du sinus sphénoïdal afin d'apprécier sa perméabilité ;
- les *parois* : l'os peut être le siège d'anomaies variables :

— un aspect plus ou moins déminéralisé traduit l'agressivité de la sinusite qui est volontiers granulomateuse (Figure 32-3). À l'extrême, il peut exister une véritable lyse (Figure 32-4). Ces aspects doivent être

Tableau 32-I **Pathologies des sinus postérieurs de la face.**

Pathologie infectieuse et inflammatoire
Sinusite postérieure aiguë – sphénoïdite aiguë – sphéno-ethmoïdite postérieure aiguë
Sinusite postérieure chronique – sphénoïdite chronique – sphéno-ethmoïdite postérieure chronique
Sinusite postérieure fongique – formes non invasives : aspergillome – formes invasives : aspergillose, mucormycose
Mucocèle
Pathologie tumorale
Bénigne – intrinsèques : papillome inversé, autres – extrinsèques : méningiome, adénome hypophysaire, paragangliome
Maligne
Lésion de l'étage moyen de la base du crâne
Fuite de liquide cérébrospinal traumatique
Fuite de liquide cérébrospinal spontanée
Encéphalocèle, méningocèle

différenciés d'une véritable ostéite qui donne un aspect fragmenté de l'os cortical ; l'IRM prend alors toute son importance en montrant des prises de contraste des structures adjacentes (apex orbitaire et fosse ptérygopalatine) ;

— une condensation : il s'agit d'une périostite (*voir* Figure 32-2A), témoignant de l'ancienneté de la sinusite.

Lorsque les destructions osseuses sont importantes, l'arrière-pensée d'une pathologie tumorale ou d'une mucocèle doit conduire à la réalisation d'une IRM. La présence d'une lésion soufflante doit faire craindre la présence d'une mucocèle (*voir* Chapitre 35).

IRM

L'IRM des sinus de la face et de l'étage moyen de la base du crâne est souvent utile dans le cadre d'un bilan pré-opératoire. Elle permet de préciser :

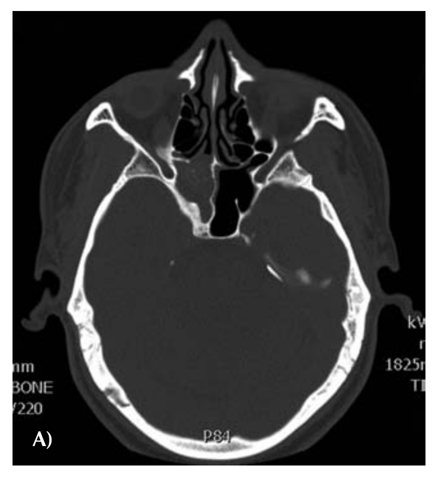




Figure 32-2 **Tomodensitométrie (A) et IRM (B) d'un patient présentant une sphénoïdite aspergillaire.** La coupe tomodensitométrique (A) passe par l'ostium du sinus sphénoïdal qui est bloqué par une formation polypoïde. L'atteinte est unilatérale. La présence de microcalcifications doit faire penser à une atteinte fongique. Sur l'IRM (B), en coupe coronale pondérée en T2, il existe une zone très hypo-intense centrale (asignal en T2), expliquée par l'effet ferromagnétique secondaire aux ions métalliques contenus dans la matrice fongique. Cet asignal en T2 donne la fausse impression que le sinus est normalement aéré. Elle est typique d'une sinusite fongique.



Figure 32-3 **Aspect tomodensitométrique en coupe axiale, sans injection de produit de contraste, chez un patient présentant une sphénoïdite bactérienne avec un aspect déminéralisé du jugum (flèche).**

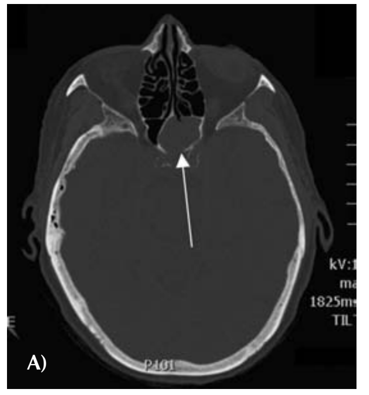
• le contenu du sinus sphénoïdal. Les *sphénoïdites fongiques* se présentent sous la forme d'une lésion hétérogène sur les séquences pondérées en T1 et en T2 non rehaussées après injection de gadolinium et comportant une zone très hypo-intense sur les séquences pondérées en T2 (asignal en T2), expliquée par l'effet ferromagnétique secondaire aux ions métalliques contenus dans la matrice fongique (*voir* Figure 32-2B). Cet asignal en T2 donne la fausse impression que le sinus est normalement aéré. Dans le cadre du *diagnostic différentiel*, l'analyse du contenu du sinus en IRM permet de mettre en évidence :

— dans les mucocèles : un hypersignal spontané en T1, un hypo- ou hypersignal en T2 en fonction de l'importance du contenu protéique. Après injection de produit de contraste, on distingue une muqueuse très fine, laminée, qui est le signe le plus précoce d'une mucocèle, avant même que les anomalies de signal sus-jacentes soient observées (*voir* Chapitre 35) ;

— dans les tumeurs : on observe un hyposignal en T1, un hyposignal en T2 modéré et une prise de contraste en plage plus ou moins homogène de la tumeur (*voir* Chapitre 36) ;

• les rapports anatomiques avec la méninge, le nerf optique, le sinus caverneux, notamment en présence d'une lyse d'une paroi du sinus ;

• la nature des complications. L'IRM sera systématique devant une complication d'une sinusite postérieure de la face. Elle permet d'éva-





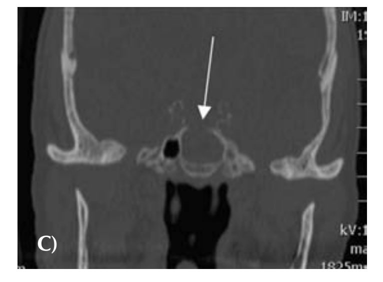


Figure 32-4 **Aspect tomodensitométrique en coupes axiale (A et B) et coronale (C), sans injection de produit de contraste, chez un patient présentant une sphénoïdite bactérienne avec une ostéolyse des parois postérieure, latérale et supérieure de l'os sphénoïdal (flèches).**

luer le degré d'envahissement des tissus mous périsinusiens, endocrâniens, caverneux et intra-orbitaires.

COMPLICATIONS

Les complications des sphénoïdites tiennent à leur rareté et à leur gravité. Elles sont dominées par les complications endocrâniennes et ophtalmologiques. Ces complications sont favorisées par les connexions veineuses entre les veines sphénoïdales et ethmoïdales et les veines orbitaires et durales. De telles complications peuvent aussi s'expliquer par l'intermédiaire d'une infection osseuse basicrânienne.

On distingue :

• les *complications endocrâniennes* :

— la *méningite*. Le diagnostic est suspecté devant des céphalées (mais les céphalées appartiennent aussi à la sémiologie des sinusites postérieures), une raideur de la nuque et une photophobie. La ponction

lombaire est réalisée au moindre doute. Le traitement repose sur un drainage du sinus sphénoïdal par sphénoïdotomie et une antibiothérapie adaptée au germe ;

— la *thrombophlébite du sinus caverneux*. C'est une complication exceptionnelle. L'atteinte du sinus caverneux est liée à une thrombose extensive à partir des veines de drainage de la muqueuse sinusienne. L'atteinte de la sixième paire crânienne est précoce : les premiers signes sont la diplopie et la photophobie. L'atteinte est évocatrice devant un tableau clinique associant des céphalées rétro-orbitaires, une fièvre irrégulière, un chémosis uni-, puis bilatéral et une exophtalmie douloureuse. Un bilan radiographique demandé en urgence révèle un défaut d'opacification du sinus caverneux et une dilatation de la veine ophtalmique supérieure (IRM). Les germes responsables sont dominés par *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pneumoniæ*. Le traitement repose sur un drainage du sinus sphénoïdal par sphénoïdotomie, une antibiothérapie adaptée au germe, un traitement anticoagulant à doses efficaces et une corticothérapie qui sera discutée en cas d'œdème cérébral et d'insuffisance antéhypophysaire aiguë (nécrose hypophysaire). Les séquelles sont fréquentes (50 p. 100 des cas) : ophtalmoplégie, trouble visuel allant jusqu'à la cécité, nécrose hypophysaire, crise d'épilepsie, accident vasculaire cérébral septique ;

• les *complications orbitaires* et *ophtalmologiques* :

— la *névrite optique*. Elle entraîne une diminution de l'acuité visuelle pouvant aller jusqu'à la cécité. C'est une urgence sensorielle. L'origine sphénoïdale doit être suspectée devant un passé de céphalées rétro-orbitaires ipsi-latérales ;

— l'*atteinte des nerfs oculomoteurs* (VI, puis IV et III) doit faire craindre une thrombophlébite du sinus caverneux ;

• l'*atteinte du nerf trijumeau*. L'atteinte du V se manifeste par une hypo-esthésie faciale (atteinte des parois du sinus caverneux), plus rarement par une hyperesthésie.

TRAITEMENT

TRAITEMENT MÉDICAL

Devant une forme aiguë, l'hospitalisation est souhaitable afin de surveiller l'évolution sous traitement antibiotique et de poser, si nécessaire, une indication opératoire. Dans les formes chroniques, le traitement est effectué en ambulatoire.

Le traitement antibiotique est proposé dans les sphénoïdites d'origine bactérienne. Les séries publiées dans la littérature sont limitées ; les germes le plus souvent isolés sont *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pneumoniæ*, parfois *Hæmophilus influenzæ*, plus rarement les germes anaérobies. On peut proposer selon la gravité du tableau clinique :

• si un traitement per os est choisi : l'association amoxicilline et acide clavulanique ;

• si un traitement par voie parentérale est choisi : l'association céfotaxime et métronidazole. La céfotaxime permet de couvrir *Streptococcus pneumoniæ*, *Staphylococcus aureus* et *Hæmophilus influenzæ*. Le métronidazole permet de couvrir les germes anaérobies.

Le traitement antibiotique sera adapté en fonction des résultats de l'analyse bactériologique des prélèvements effectués au niveau du récessus sphéno-ethmoïdal.

Dans les sphénoïdites mycotiques, le traitement antifongique n'est indiqué que dans les formes invasives.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le traitement chirurgical consiste à réaliser une sphénoïdotomie par voie endonasale, éventuellement facilitée par un système de navigation assisté par ordinateur. Le patient aura été averti des risques opératoires (lésion basicrânienne, atteinte visuelle).

Deux parois du sinus sphénoïdal présentent des risques opératoires majeurs : la paroi latérale et la paroi supérieure. La paroi latérale est en rapport dans sa partie inférieure avec le foramen rond et la deuxième portion du nerf trijumeau (V2). Dans sa partie supérieure, cette paroi latérale est en rapport étroit avec :

• l'apex orbitaire, en particulier le nerf optique et le muscle droit interne en avant ;

• le sinus caverneux dans son tiers moyen, avec les nerfs oculomoteurs VI, III et IV ;

• la carotide interne en arrière.

La paroi supérieure est en rapport avec la selle turcique. En arrière, le jugum est souvent épais ; il peut néanmoins être aminci, voire déhiscent en cas de sphénoïdite, mettant le sinus sphénoïdal en rapport avec la fosse postérieure (tronc basilaire) (*voir* Figures 32-3 et 32-4).

Les *indications chirurgicales* sont :

• les sinusites postérieures résistantes au traitement médical,

• les sinusites postérieures compliquées,

• les sinusites postérieures mycotiques.

Un prélèvement à visée bactériologique est systématiquement réalisé au cours de l'acte opératoire. Lors d'une suspicion de sinusite fongique

invasive, des prélèvements muqueux et osseux sont adressés pour examen anatomopathologique.

La *voie d'abord* peut être :

• directement sphénoïdale lorsque l'abord de la paroi antérieure du sinus sphénoïdal est aisé (récessus sphéno-ethmoïdal postérieur large). L'ostium sphénoïdal est très proche du septum et sa hauteur est très variable. Il sera recherché, puis élargi vers le bas et en dedans afin de « fuir » la paroi latérale où se situe l'essentiel des risques opératoires, notamment le nerf optique. La sphénoïdotomie sera aussi large que possible, permettant un nettoyage et un lavage du contenu du sinus. Des prélèvements à visée bactériologique seront systématiques. En cas de crainte d'une ostéite basicrânienne, les prélèvements osseux et muqueux seront adressés en anatomopathologie. Il faut éviter l'abla-

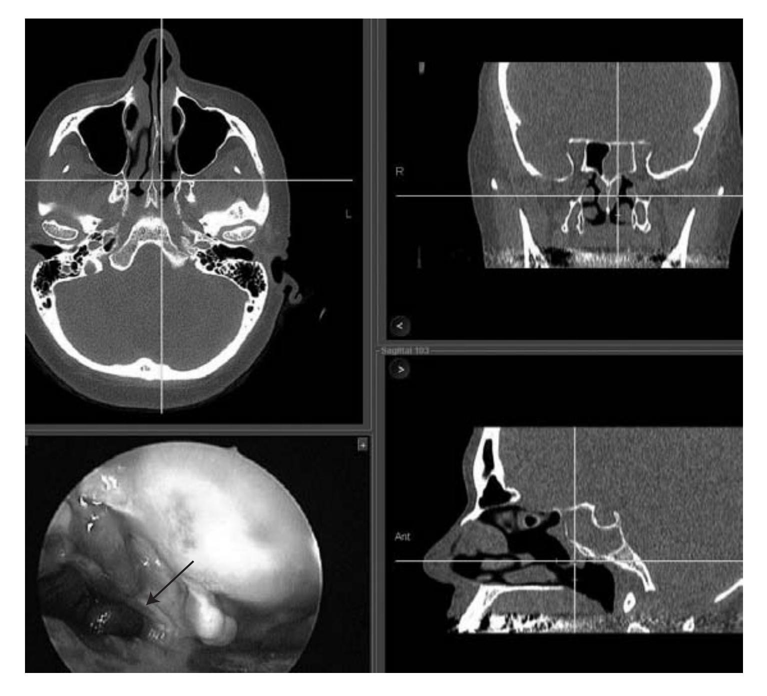


Figure 32-5 **Vue per opératoire d'une sphénoïdotomie réalisée sous navigation assisté par ordinateur.** En bas et à gauche, la vue per opératoire permettant de voir une ouverture large de la paroi antérieure du sinus sphénoïdal (flèche).

Tableau 32-II **Signes cliniques à rechercher en période post-opératoire immédiate après une chirurgie des sinus postérieurs de la face.**

Complications	Signes cliniques
Troubles visuels	Acuité visuelle Oculomotricité
Atteinte méningée	Signes méningés
Saignements	Épistaxis Rhinorrhée postérieure sanglante (oropharynx)

tion de la muqueuse du sinus sphénoïdal car, s'il existe des lyses osseuses des parois du sinus, cette ablation peut entraîner des complications graves. Il faut éviter de blesser l'artère sphénopalatine lors de l'élargissement vers le bas de la sphénoïdotomie ;

• ethmoïdale postérieure et sphénoïdale, avec une résection plus ou moins importante du cornet nasal moyen, lorsque la voie d'abord de la paroi antérieure du sinus sphénoïdal est difficile, masquée par l'ethmoïde postérieur et/ou le cornet nasal moyen (Figure 32-5).

Après une sphénoïdotomie ou une chirurgie des sinus postérieurs de la face, il convient de rechercher, dans la période post-opératoire, des signes évoquant une complication (Tableau 32-II).

Chapitre 33

Rhinosinusites diffuses

Les rhinosinusites diffuses sont caractérisées par l'existence d'une pathologie inflammatoire bilatérale du sinus ethmoïdal et, de manière plus ou moins étendue, des grands sinus de la face (maxillaire, frontal, sphénoïdal). Lorsque cette pathologie inflammatoire conduit à la visualisation de polypes bilatéraux dans les cavités nasales, on parle de *polypose nasosinusienne*. Les rhinosinusites diffuses ont une prévalence comprise entre 3 et 6 p. 100, prévalence qui semble augmenter dans la population générale depuis une vingtaine d'années.

L'analyse du cadre nosologique des rhinosinusites diffuses peut se faire de deux manières :

• séparer les rhinosinusites diffuses primitives (les plus fréquentes) et les rhinosinusites diffuses secondaires, associées à une pathologie connue : mucoviscidose, dyskinésie ciliaire primitive, déficit immunitaire, syndrome de Churg et Strauss, etc. ;

• séparer les rhinosinusites diffuses isolées (n'affectant que les cavités sinusiennes) et les formes entrant dans le cadre d'une maladie de l'ensemble du système respiratoire (asthme, maladie de Widal). Le pronostic de ces deux formes est différent.

Le traitement des rhinosinusites diffuses est avant tout médical, fondé sur la corticothérapie ; la chirurgie ne vit que des échecs du traitement médical bien conduit.

ANATOMIE DE L'ETHMOÏDE

Le sinus ethmoïde est le siège de l'essentiel des lésions des rhinosinusites diffuses. C'est également une structure essentielle dans l'analyse des dysfonctionnements rhinosinusiens.

L'os ethmoïde est un os impair et médian de la base du crâne (*voir* Chapitre 29). Il est schématiquement formé de trois parties : une lame

osseuse verticale médiane (crista galli en haut, lame perpendiculaire en bas), une lame horizontale perforée de minuscules orifices (la lame criblée) et deux masses latérales creusées de cellules s'ouvrant dans la cavité nasale (le sinus ethmoïdal).

Le sinus ethmoïdal est développé dans le labyrinthe ethmoïdal, massif osseux de forme parallélépipédique séparant la cavité nasale médialement de l'orbite latéralement. La paroi latérale forme une surface plane entrant dans la constitution de la paroi médiale de l'orbite (ancienne lame papyracée). La face médiale supporte l'implantation de deux lames osseuses : les cornets nasaux supérieur et moyen. Elle constitue la moitié supérieure de la paroi latérale de la cavité nasale, à la fois face d'exploration clinique de l'os ethmoïde et face d'abord chirurgical des labyrinthes ethmoïdaux. Le sinus ethmoïdal est formé de cellules polygonales se drainant dans la cavité nasale par un ostium. Chaque sinus ethmoïdal est formé de 6 à 10 cellules. Il est essentiel de distinguer deux groupes de cellules ethmoïdales. Les cellules ethmoïdales antérieures sont situées en avant de la lame basale du cornet nasal moyen et se drainent dans le méat moyen situé sous le cornet nasal moyen dans le tiers antérieur de la cavité nasale. Les cellules ethmoïdales postérieures sont situées en arrière de la lame basale du cornet nasal moyen et se drainent au-dessus du cornet moyen dans le tiers postérieur de la cavité nasale. Les rapports essentiels du sinus ethmoïdal sont l'orbite latéralement, la cavité nasale médialement et en bas, l'endocrâne en haut.

PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie des rhinosinusites diffuses demeure un mystère.

Il existe des rhinosinusites diffuses, associées ou non à une polypose nasosinusienne, dans un ensemble de maladies hétérogènes : mucoviscidose, dyskinésie ciliaire primitive, déficit immunitaire, syndrome de Churg et Strauss. La surinfection est souvent présente dans ces formes cliniques, ayant conduit au concept de sinusite œdématopurulente. Dans ces diverses pathologies, les mécanismes physiopathologiques entre la maladie primitive et la rhinosinusite diffuse ne sont pas encore clairement établis.

Dans la plupart des formes de rhinosinusites diffuses, on ne retrouve aucune maladie sous-jacente. De nombreuses hypothèses physiopathologiques ont été développées durant ces vingt dernières années :

• le rôle de l'allergie IgE-dépendante a été longtemps considéré comme important. Néanmoins, les données cliniques et expérimentales

n'ont pas confirmé cette hypothèse. Il y a autant de sujets avec des tests allergologiques positifs dans la population de patients ayant une rhinosinusite diffuse que dans la population générale ;

• le rôle d'éléments fongiques a été rapporté par les travaux de la Mayo Clinic il y a une dizaine d'années. Les champignons joueraient un rôle dans l'activation des éosinophiles, mais les données cliniques et expérimentales récentes, notamment l'absence d'effet bénéfique des traitements antifongiques, n'ont pas confirmé cette hypothèse ;

• le rôle des superantigènes de *Staphylococcus aureus* a été développé à la suite de la mise en évidence d'une prévalence importante de patients porteurs de *Staphylococcus aureus* dans la polypose nasosinusienne. Les entérotoxines seraient engagés dans des processus d'activation des éosinophiles. Des travaux récents n'ont toutefois pas confirmé cette hypothèse.

L'étude anatomopathologique des lésions des rhinosinusites diffuses, notamment des polypes, a permis de montrer qu'elles sont le siège d'une réaction inflammatoire chronique associant un œdème, une prolifération fibroblastique et du tissu conjonctif, une néovascularisation et une infiltration de cellules inflammatoires où dominent souvent les éosinophiles. Ce riche infiltrat éosinophilique est inconstant : il est rare dans les rhinosinusites diffuses secondaires, plus fréquent mais inconstant dans les rhinosinusites diffuses primitives.

L'association entre une rhinosinusite diffuse et une pathologie respiratoire, notamment un asthme, est fréquente (près de 30 p. 100 de patients). Chez les patients sans asthme, la réalisation d'épreuves fonctionnelles respiratoires couplées à un test à la métacholine, permet de découvrir près de 30 p. 100 de patients ayant une hyperréactivité bronchique non spécifique asymptomatique. Dans cette population particulière où la rhinosinusite diffuse entre dans le cadre d'une maladie respiratoire globale, près de 20 p. 100 des patients ont une intolérance à l'aspirine, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens et aux sulfites. La prise de ces substances peut déclencher des réactions violentes, survenant dans les quinze minutes après l'absorption et se traduisant par des symptômes très variés : crise d'asthme, voire état de mal asthmatique, œdème de Quincke, rhinorrhée abondante, etc. L'intolérance aux sulfites se manifeste essentiellement après la consommation de certains vins riches en sulfites (vins blancs notamment). C'est la maladie de Widal. Cette association a suggéré que les rhinosinusites diffuses pourraient être la conséquence d'un dysfonctionnement biochimique de la dégradation des phospholipides membranaires, conduisant à une accumulation de leucotriènes dont on connaît le fort pouvoir activateur des éosinophiles (Figure 33-1). La recherche d'une intolérance à l'aspirine, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens et aux sulfites par des tests de provocation a été abandonnée par la plupart des équipes.

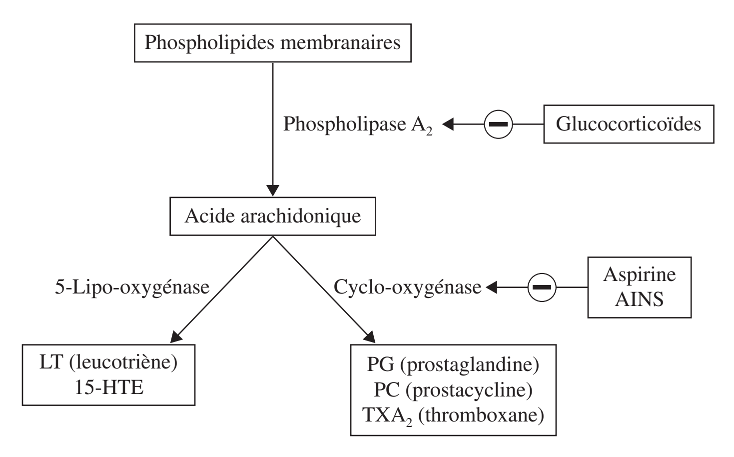


Figure 33-1 **Étapes biochimiques de la dégradation des phospholipides membranaires et sites d'action de l'aspirine, des anti-inflammatoires non stéroïdiens et des corticoïdes.**

CLINIQUE

SYMPTÔMES

Les motifs de consultation d'un patient ayant une rhinosinusite diffuse sont des signes rhinologiques bilatéraux dominés par :

• trois symptômes majeurs : obstruction nasale, anosmie parfois associée à une perte de la flaveur, rhinorrhée postérieure. Ces trois symptômes sont responsables de l'altération de la qualité de vie des patients ;

• des symptômes secondaires : rhinorrhée antérieure, hyposmie, pesanteurs faciales, éternuements.

Un patient consultant pour des symptômes rhinologiques chroniques et bilatéraux et qui présente une *anosmie*, voire une *perte complète de la flaveur* doit faire évoquer la présence d'une rhinosinusite diffuse. Le retentissement des symptômes rhinologiques sur la qualité de vie du patient sera apprécié. Le suivi au long cours des patients ayant une rhinosinusite diffuse doit conduire à coter l'intensité des symptômes afin de pouvoir juger, de consultation en consul-

Tableau 33-I **Cotation clinique des symptômes d'une rhinosinusite diffuse.**

Cotation	Présentation clinique
0	Absence du symptôme
1	Symptôme présent mais peu gênant dans la vie quotidienne. Le patient ne signale pas le plus souvent spontanément ce symptôme à l'interrogatoire, mais le symptôme est retrouvé lors de l'interrogatoire dirigé. Une hyposmie est notée 1
2	Symptôme gênant dans la vie quotidienne. Le patient signale le plus souvent spontanément ce symptôme à l'interrogatoire. Une anosmie est notée 2

Le recueil des symptômes apparaît sous la forme d'une succession de chiffres et de lettres comme : ON2, RA0, RP2, ET0, D0, OD2, ce qui signifie obstruction nasale (ON), rhinorrhée postérieure (RP) et trouble de l'odorat (OD) gênants, pas de rhinorrhée antérieure (RA), d'éternuements (ET) et de douleur faciale (D).

tation, de l'effet objectif des traitements prescrits. Diverses cotations ont été proposées : utilisation d'une échelle visuelle analogique (EVA), cotation en 3, 4, 5 points. Nous avons opté pour une cotation simple et pratique aisément utilisable en pratique quotidienne (Tableau 33-I).

L'interrogatoire recherche systématiquement des maladies extra-rhinologiques : otite séromuqueuse, voire otite chronique, asthme, dilatation des bronches, reflux gastro-œsophagien. La présence d'un trouble de la fertilité, d'une dilatation des bronches, de malpositions des viscères fera suspecter une dyskinésie ciliaire primitive ou une mucoviscidose. La présence d'une pathologie rénale, de troubles neuromusculaires et d'un asthme grave fera suspecter une maladie de système, comme un syndrome de Churg et Strauss.

EXAMEN CLINIQUE

Examen clinique rhinologique

L'examen clinique est dominé par l'examen des cavités nasales qui doit être réalisé avec un nasofibroscope souple (plus aisément maniable que l'endoscope rigide). L'examen clinique nasal peut être :

- normal : sans polype, ni sécrétions. Ce n'est pas la situation la plus fréquente. Le diagnostic est suspecté devant la présence d'une anosmie et confirmé par l'examen tomodensitométrique ;
- anormal : avec la présence bilatérale soit de polypes, soit de sécrétions, soit des deux.

L'analyse topographique de ces éléments est importante sur le plan sémiologique. Typiquement, on doit retrouver des polypes venant à la fois :

- des sinus antérieurs de la face, en particulier de l'ethmoïde antérieur. Dans ce cadre, les polypes sont situés dans le tiers antérieur de la cavité nasale, en dehors du cornet nasal moyen ;
- des sinus postérieurs de la face, en particulier de l'ethmoïde postérieur. Dans ce cadre, les polypes sont situés dans le tiers postérieur de la cavité nasale, en dedans du cornet nasal moyen.

La présence de telles lésions témoignant d'une atteinte bilatérale œdémateuse des sinus antérieurs et postérieurs de la face doit faire porter le diagnostic de polypose nasosinusienne. La simple présence de polypes n'est pas synonyme de polypose nasosinusienne ; c'est notamment le cas de :

- polypes *unilatéraux* situés dans le tiers antérieur de la cavité nasale, en dehors du cornet nasal moyen : ils témoignent usuellement de la présence d'une sinusite antérieure de la face (*voir* Chapitre 31) ;
- polypes *unilatéraux* situés à la fois dans le tiers antérieur de la cavité nasale, en dehors du cornet nasal moyen, mais aussi dans le tiers postérieur de la cavité nasale, en dedans du cornet nasal moyen. Ils témoignent généralement de la présence d'une pathologie affectant de manière unilatérale les sinus antérieurs et postérieurs de la face. Il faut se méfier de l'existence d'une tumeur sous-jacente (type papillome inversé) (*voir* Chapitre 36) ;
- polypes *bilatéraux* situés dans le tiers antérieur de la cavité nasale, en dehors du cornet nasal moyen : ils peuvent témoigner de la présence d'une sinusite antérieure bilatérale de la face. Mais certaines formes débutantes de polypose nasosinusienne peuvent prendre une telle présentation clinique.

La présence de polypes *unilatéraux* ne doit pas faire porter le diagnostic de polypose nasosinusienne, mais faire rechercher soit une sinusite localisée de la face, soit une tumeur.

Le *volume de la polypose nasosinusienne* doit être estimé. On utilise classiquement une classification en trois ou quatre stades :

- stade 1 : polypes n'atteignant pas le bord inférieur du cornet nasal moyen (Figure 33-2) ;
- stade 2 : polypes atteignant le bord inférieur du cornet nasal moyen, mais ne dépassant pas le bord inférieur du cornet nasal inférieur (Figure 33-3) ;
- stade 3 : polypes dépassant le bord inférieur du cornet nasal inférieur (Figure 33-4) ;
- et pour certains, stade 4 : polypes atteignant le plancher de la cavité nasale.

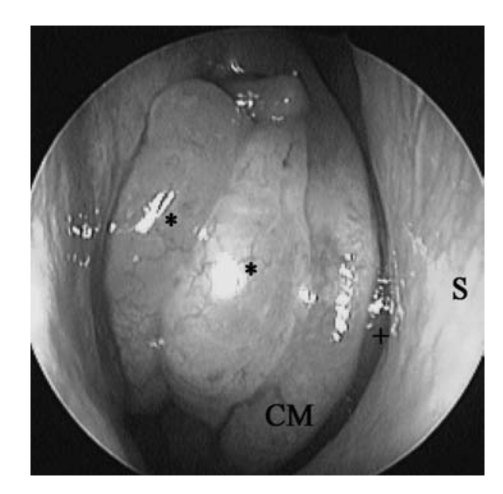


Figure 33-2 **Vue endoscopique d'une polypose nasosinusienne de stade 1.** Cavité nasale droite. S : septum ; CM : cornet moyen. Les étoiles montrent les polypes dans le méat moyen (venant de l'ethmoïde antérieur). Le signe « + » montre un polype dans la fente olfactive (venant de l'ethmoïde postérieur).

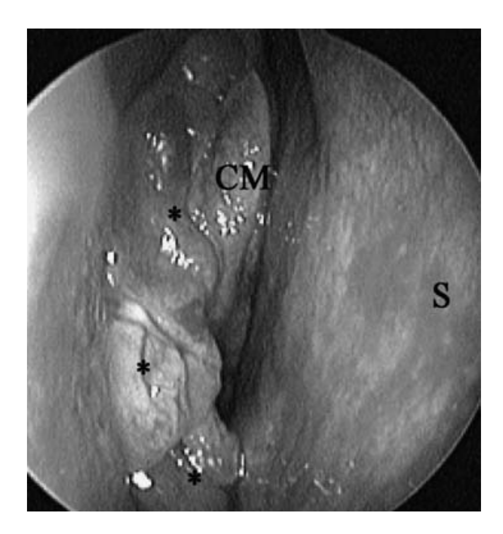


Figure 33-3 **Vue endoscopique d'une polypose nasosinusienne de stade 2.** Cavité nasale droite. S : septum, CM : cornet moyen. Les étoiles montrent les polypes dans le méat moyen (venant de l'ethmoïde antérieur).

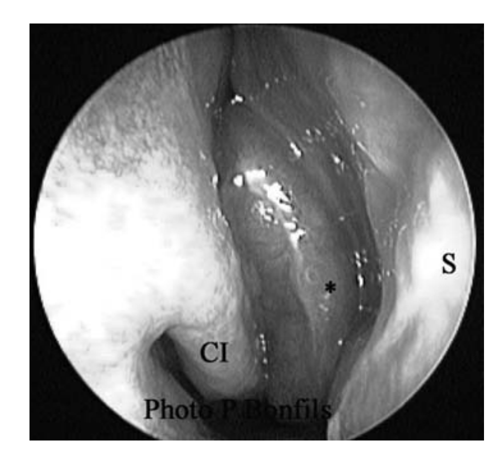


Figure 33-4 **Vue endoscopique d'une polypose nasosinusienne de stade 3.** Cavité nasale droite. S : septum, CI : cornet inférieur. L'étoile montre un volumineux polype touchant le plancher de la cavité nasale.

Enfin, l'examen clinique rhinologique recherchera des anomalies anatomiques : déviation septale, concha bullosa pouvant limiter l'accès des corticoïdes locaux.

Examen clinique extrarhinologique

Il doit comporter un examen otoscopique (recherche d'une otite séromuqueuse, d'une otite chronique), un examen de l'oropharynx (sécrétions). Il est souvent utile de prendre en charge les patients ayant une rhinosinusite diffuse dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire comprenant un pneumologue.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Plusieurs examens complémentaires peuvent être utiles dans le cadre du bilan d'une rhinosinusite diffuse :

• l'*examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes* est réalisé en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste (Figure 33-5). Son intérêt est quadruple :

— confirmer le *diagnostic topographique* : c'est une rhinosinusite diffuse touchant de façon prédominante les cellules antérieures et postérieures de l'ethmoïde, en avant et en arrière de la lame basale du cor-

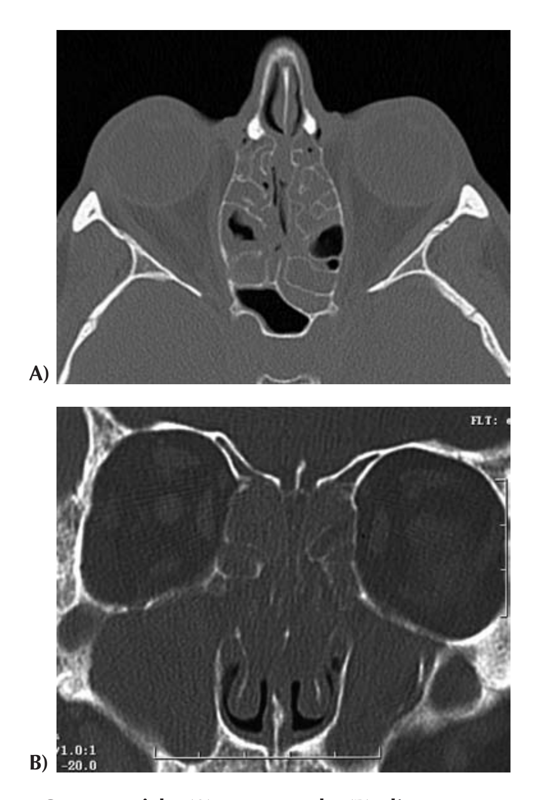


Figure 33-5 **Coupes axiale (A) et coronale (B) d'un examen tomodensitométrique des sinus de la face, sans injection de produit de contraste, montrant un aspect typique de rhinosinusite diffuse.** L'atteinte ethmoïdale (A) touche les cellules antérieures et postérieures de l'ethmoïde, de manière bilatérale et à peu près symétrique.

net moyen, de manière bilatérale et à peu près symétrique. Bien entendu, devant une forme clinique typique (symptômes, examen clinique), ce diagnostic topographique est de moindre importance ;

— quantifier l'*étendue des lésions*. La classification de Lund et Mac Kay est reconnue sur le plan international (Tableau 33-II). Chaque sinus (droit et gauche) est coté « 0 » lorsqu'il est sain, « 1 » lorsqu'il présente une opacité partielle et « 2 » lorsque l'opacité est totale. Le méat moyen est également analysé : perméable (coté 0) et dysperméable (coté 1). La somme de toutes les cotations est de 22. Il faut insister sur le fait qu'une opacité sinusienne n'est pas synonyme de polype

Tableau 33-II **Calcul de l'index de Lund et Mac Kay.** L'index maximal est de 22/22.

Sinus analysé	**Côté**	**Sinus sain**	**Opacité partielle**	**Opacité totale**
Sinus maxillaire	Droit	0	1	2
	Gauche	0	1	2
Sinus frontal	Droit	0	1	2
	Gauche	0	1	2
Sinus sphénoïdal	Droit	0	1	2
	Gauche	0	1	2
Ethmoïde antérieur	Droit	0	1	2
	Gauche	0	1	2
Ethmoïde postérieur	Droit	0	1	2
	Gauche	0	1	2
Méat moyen		**Libre**	**Non perméable**	
	Droit	0	1	
	Gauche	0	1	

mais qu'elle peut témoigner d'une simple rétention. C'est particulièrement le cas dans les grands sinus de la face ;

— rechercher des *lésions associées*. C'est le cas de lésions dentaires (au mieux explorées par un dentascanner demandé en même temps), voire d'une sinusite localisée comme un aspergillome du sinus maxillaire dont il faut tenir compte pour le traitement ;

— analyser les *repères anatomiques* (rapports avec le nerf optique, l'artère carotide, la selle turcique, degré de pneumatisation des diverses cavités, hauteur des toits ethmoïdaux, déhiscences osseuses) et les zones à risque chirurgical, en cas de traitement chirurgical. L'examen doit pouvoir être transféré dans le système de navigation assisté par ordinateur ;

• les *explorations fonctionnelles respiratoires* doivent comprendre des épreuves fonctionnelles classiques, mais il faut les coupler à un test à la métacholine lorsque le patient ne présente pas de symptôme faisant évoquer un asthme. Lorsque le test à la métacholine est positif, il signe la présence d'une hyperréactivité bronchique non spécifique et fait entrer la pathologie dans le cadre d'une pathologie respiratoire diffuse (équivalent d'une maladie de Widal). Il est préférable de signaler au

patient le risque de consommer de l'aspirine, des anti-inflammatoires et des sulfites ;

• l'exploration allergologique peut être initiée par un test sanguin comme le Phadiatop®, dont la sensibilité et la spécificité sont de niveau suffisant pour dépister un terrain allergique. Si le test est positif, il n'est souvent pas utile de compléter le traitement de la rhinosinusite diffuse par des médicaments à visée allergique, car les corticoïdes locaux remplissent parfaitement ce rôle dans la plupart des cas ;

• les explorations fonctionnelles nasales (cytologie nasale, rhinomanométrie, rhinométrie acoustique) n'ont guère d'intérêt en pratique quotidienne.

Bien entendu, en cas de rhinosinusite diffuse secondaire, le bilan de la pathologie sous-jacente s'impose : bilan d'une mucoviscidose (Tableau 33-III), d'une dyskinésie ciliaire primitive (Tableau 33-IV), d'un déficit immunitaire, d'un syndrome de Churg et Strauss. Le diag-

Tableau 33-III **Mucoviscidose (*cystic fibrosis*) (MIM 219700).**

Maladie autosomique récessive (1/2 500 naissances)
Pathologie du canal chlore qui fait sortir les ions Cl^- de la cellule épithéliale (ce qui explique la forte concentration de ces ions dans la sueur)
Test à la sueur, mutation du gène *CFTR*, étude de la différence de potentiel transépithélial nasal
Manifestations pulmonaires et nasosinusiennes au premier plan
Autres manifestations : digestives, stérilité, troubles de la croissance, diabète, troubles hépatiques
Prise en charge par des centres de ressources et de compétences pour la mucoviscidose (CRCM)
Tout enfant porteur d'une polypose nasosinusienne doit faire rechercher une mucoviscidose

Tableau 33-IV **Dyskinésie ciliaire primitive (MIM242650).**

Maladie génétique liée à une anomalie constitutionnelle des cils. L'anomalie la plus fréquente est l'absence de bras externe de dynéines portant l'activité ATPasique utilisée dans le mouvement ciliaire
Fréquence des infections des voies aériennes hautes et basses (dilatation des bronches et rhinosinusite diffuse)
Dans 50 p. 100 des cas, association à un situs inversus et à des bronchectasies : syndrome de Kartagener (MIM244400)
Sur le plan ORL, rhinosinusite diffuse, otite chronique (otite séromuqueuse)
Autres manifestations : pulmonaires, stérilité, cardiaque, neurologique, digestive, ophtalmologique
Étude du battement des cils des cellules recueillies par brossage du cornet inférieur ou moyen, puis éventuellement étude ultrastructurale

nostic d'une mucoviscidose repose sur des critères cliniques et biologiques (Cystic Fibrosis Foundation) :

• présence d'une ou de plusieurs caractéristiques phénotypiques, ou antécédent familial de mucoviscidose dans la fratrie, ou test de dépistage néonatal positif (trypsine immunoréactive augmentée) ;

• deux tests à la sueur positifs ou deux mutations identifiées du gène *CFTR* ou une différence de potentiel transépithélial nasal augmentée.

TRAITEMENT

La prise en charge des rhinosinusites diffuses, en particulier de la polypose nasosinusienne, repose sur un traitement médical. Le traitement chirurgical ne vit que des échecs du traitement médical, correctement mené, avec une bonne compliance du patient. La base du traitement médical repose sur l'emploi des corticoïdes.

TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement médical peut être schématisé (Figure 33-6) et repose sur trois points complémentaires :

• le *lavage des cavités nasales*, uni- ou biquotidien, permet de débarrasser les cavités nasales des croûtes et des sécrétions. Les patients ayant une importante inflammation locale associée à une surinfection ont souvent une dyskinésie ciliaire secondaire à cet état inflammatoire. Les lavages des cavités nasales semblent contribuer à améliorer cette dyskinésie. Il permet également d'améliorer le confort des patients ;

• la *corticothérapie orale* est surtout utilisée chez un patient très symptomatique, ayant un volume important de polypes dans les cavités nasales, ou en début de traitement afin d'améliorer rapidement la situation initiale. Elle suit le principe de la cure courte (*voir* Chapitre 72) :

— emploi d'un corticoïde de courte durée d'action, type prednisone, prednisolone, méthylprednisolone. Les corticoïdes retard sont à proscrire ;

— durée du traitement : une semaine ;

— dose : 1 mg/kg/j ;

— respect des contre-indications des corticoïdes ;

— pas de régime sans sel, sauf chez les patients hypertendus mal équilibrés, les patients ayant des œdèmes des membres inférieurs ;

— pas de dose décroissante : l'arrêt du traitement est brutal afin d'utiliser jusqu'au dernier jour l'action anti-inflammatoire des corticoïdes ;

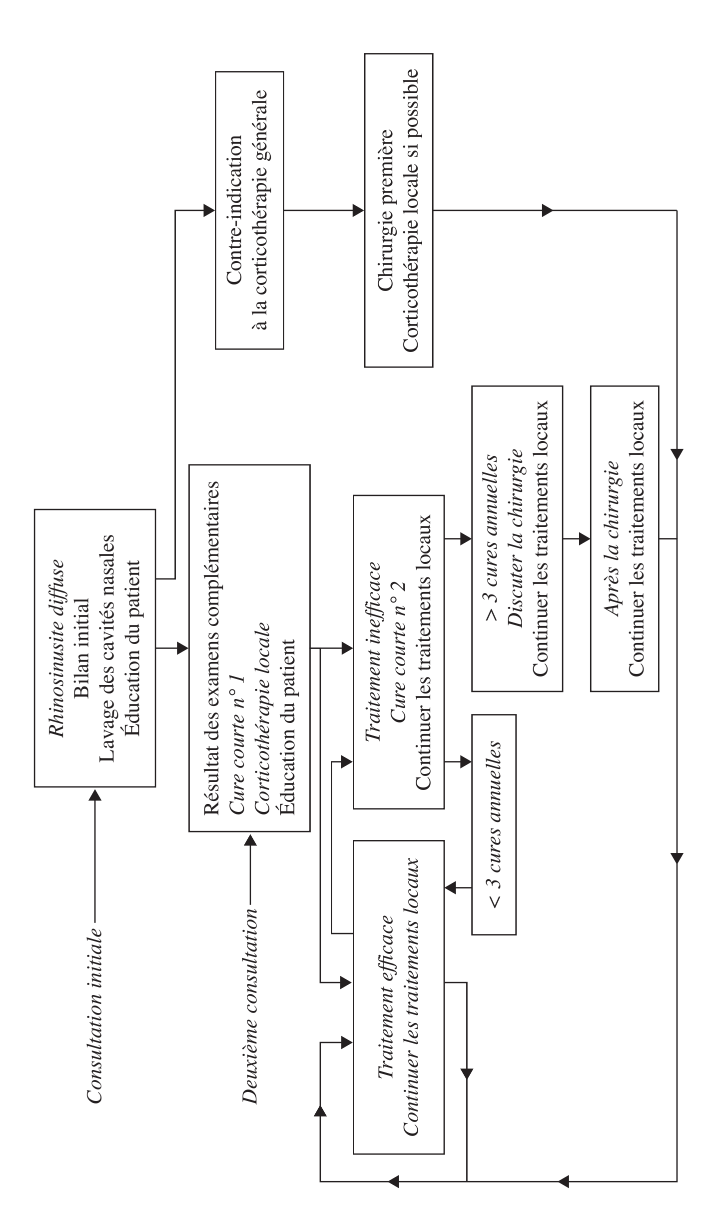


Figure 33-6 **Arbre de décision thérapeutique devant une rhinosinusite diffuse ou une polypose nasosinusienne.**

— la place des antibiotiques est discutée. Ils sont conseillés en cas de surinfection, et c'est essentiellement l'association amoxicilline et acide clavulanique qui est alors utilisée.

Point essentiel, il est conseillé de ne pas dépasser trois cures courtes annuelles ; le risque de la corticothérapie au long cours apparaît au-delà de ce nombre de cures (ostéopénie, ostéoporose, insuffisance surrénale biologique) ; si un patient a besoin de plus de trois cures annuelles de corticoïdes, il convient de discuter l'indication chirurgicale. L'effet d'une cure courte de corticoïde per os est rapide, mais la durée de son effet est limitée dans le temps (entre 3 semaines et 2 mois dans la plupart des cas). Afin de maintenir plus longtemps cet effet, il faut compléter le traitement par une corticothérapie locale au long cours ;

• les *corticoïdes locaux* sont le traitement de fond des rhinosinusites diffuses. L'importance de l'éducation du patient est capitale afin de s'assurer de la régularité de la prise et de la bonne technique de pulvérisation Le patient doit savoir que :

— il est préférable d'effectuer le lavage des cavités nasales au moins une demi-heure avant la pulvérisation des corticoïdes ;

— il est impératif qu'il n'y ait aucun déplacement d'air dans la cavité nasale lors de la pulvérisation : pas de mouchage, pas de reniflement, pas de respiration. La respiration doit être buccale durant la pulvérisation des corticoïdes locaux et dans la minute qui suit.

Les diverses molécules ayant l'AMM pour la polypose nasosinusienne ont des effets similaires. Les doses sont adaptées à la gravité de la polypose : la dose minimale efficace doit être recherchée une fois la pathologie équilibrée. Les effets secondaires des corticoïdes locaux sont dominés par les épistaxis, rarement abondantes mais témoignant de la présence de plaies souvent situées sur le tiers antérieur du septum. Si les saignements, même minimes, se répètent quotidiennement, il est préférable d'arrêter le traitement durant quelques jours. Des cas de perforation septale ont été décrits en cas de persistance du traitement sans suivi médical ORL (Figure 33-7). Chez la femme enceinte, les effets secondaires des corticoïdes locaux ont été peu étudiés ; leur emploi est discuté en fonction de chaque molécule prescrite et de la sévérité de la maladie. Les contre-indications sont, selon les molécules, les troubles de l'hémostase (afin de limiter le risque d'épistaxis), les infections ORL et ophtalmologiques par le virus herpès simplex, l'ulcère digestif en évolution, la tuberculose pulmonaire évolutive ou non traitée ;

• parmi les *autres traitements*, les antihistaminiques n'ont guère d'utilité dans le traitement des rhinosinusites diffuses, sauf en cas de symptômes d'origine clairement allergique ne cédant pas sous corticoïdes locaux. Les macrolides et les antifongiques sont utilisés par certains. Le traitement d'un éventuel reflux gastro-œsophagien est conseillé, mais la preuve de son utilité n'a pas été démontrée.

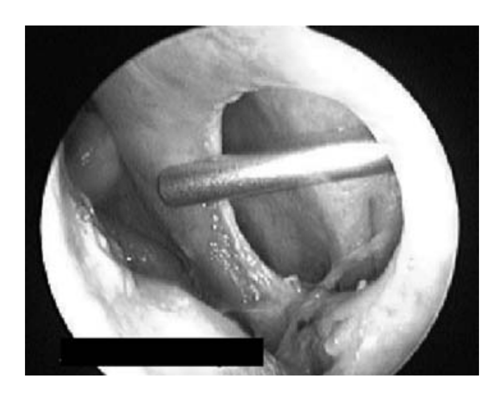


Figure 33-7 **Vue endoscopique d'une perforation septale antérieure.**

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le traitement chirurgical est réservé aux échecs du traitement médical correctement conduit, avec une bonne compliance du patient et de façon suffisamment prolongée. Il est indiqué lorsque quatre conditions simultanées sont remplies :

- la *présence de symptômes invalidants*, altérant la qualité de vie du patient ;
- la *résistance au traitement médical*, évaluée sur le nombre de cures courtes de corticoïdes per os nécessaires, afin de soulager un traitement comprenant également une corticothérapie locale permanente, voire des lavages des cavités nasales. Lorsqu'il faudrait dépasser trois cures courtes annuelles, il est nécessaire de proposer l'alternative chirurgicale ;
- l'*acceptation des risques de la chirurgie*, en particulier des risques visuels et basicrâniens ;
- la *compréhension que le traitement chirurgical n'est pas un traitement curatif* : il ne guérit pas la rhinosinusite diffuse. Un traitement médical post-opératoire fondé sur la corticothérapie locale sera nécessaire.

La technique chirurgicale est toujours fondée sur une chirurgie réalisée par voie endonasale. Elle peut actuellement être associée à une surveillance per opératoire par navigation assisté par ordinateur (Figure 33-8). Cette chirurgie endonasale peut être :

- une simple *polypectomie* dont les indications sont limitées à l'exérèse d'un gros polype unique résiduel. L'efficacité de la polypectomie est équivalente à celle d'une cure courte de corticoïdes per os ;

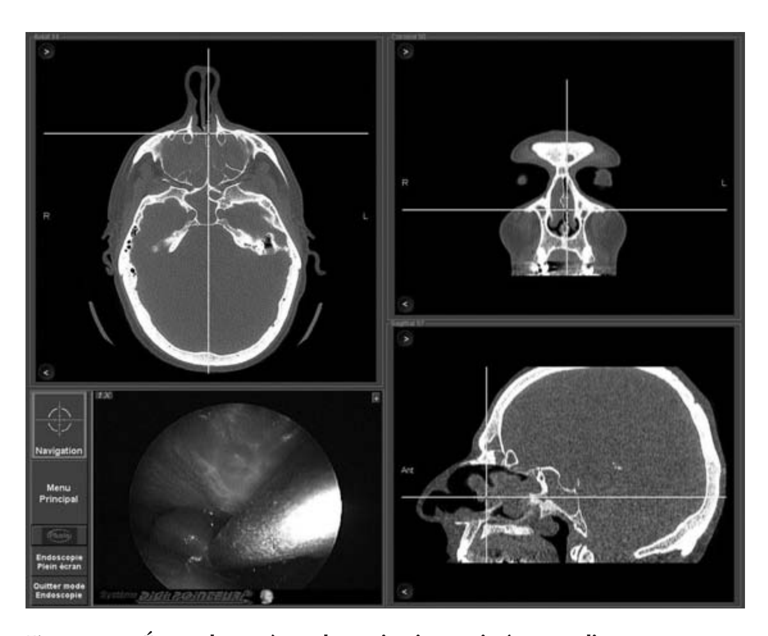


Figure 33-8 **Écran du système de navigation assisté par ordinateur comprenant la vue endonasale, les coupes axiales, coronales et sagittales tomodensitométriques.** L'extrémité de l'aspiration est repérée sur l'examen tomodensitométrique par la croisée des lignes jaunes (ici, un polype situé dans la cavité nasale).

• une *ethmoïdectomie dite fonctionnelle*, dont l'étendue est un compromis entre la polypectomie et l'ethmoïdectomie radicale. Son efficacité est dicutée par certains ;

• une *ethmoïdectomie radicale*. Elle est le plus souvent nécessaire dans les polyposes nasosinusiennes invalidantes et résistantes au traitement médical. Elle consiste à enlever l'ensemble des cloisons ethmoïdales et à ouvrir les grands sinus de la face, en particulier le sinus maxillaire et sphénoïdal. Le but de cette intervention, en supprimant l'ensemble des cloisons ethmoïdales, est de diminuer la surface de muqueuse malade. Des études tomodensitométriques ont montré qu'une telle intervention diminuait de 75 p. 100 la surface ethmoïdale. Le geste est pratiqué sous anesthésie générale. Il est contre-indiqué en cas de trouble de la coagulation, de prise d'anticoagulants. Il impose une technique opératoire rigoureuse et doit être réalisé par un chirurgien habitué à cette procédure.

COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les complications potentielles de la chirurgie doivent être clairement expliquées au patient et un consentement éclairé doit être recueilli. Ces complications peuvent immédiates et secondaires (Tableau 33-V).

Les *complications immédiates* sont :

• *hémorragiques*. Les hémorragies post-opératoires sont la complication la plus fréquente. Elles sont le plus souvent prévenues par un méchage retiré à J1. Au réveil, puis régulièrement après l'intervention, le dépistage des hémorragies insidieuses doit être effectué par un examen régulier de l'oropharynx (*voir* Chapitre 77). À part, l'hémorragie gravissime, cataclysmique par rupture de l'artère carotide interne, est rarissime ;

• *orbitaires* et *ophtalmologiques*. Elles sont dominées par :

— la brèche orbitaire qui se manifeste par l'issue de graisse orbitaire après effraction de la lame papyracée. Il faut cesser toute manœuvre d'aspiration ou de traction sur cette graisse et surveiller l'état du globe oculaire. La présence d'un hématome rétro-orbitaire per opératoire impose son drainage en urgence. S'il survient après le réveil du patient, un bilan ophtalmologique doit être demandé en urgence (acuité visuelle, réflexe pupillaire, état de l'oculomotricité) ainsi qu'un examen tomodensitométrique de l'orbite avec injection. La reprise chirurgicale sera discutée en fonction des résultats de ces examens ;

— l'atteinte des muscles oculomoteurs, en particulier du muscle droit interne qui peut être incarcéré dans la brèche orbitaire ;

— la lésion du nerf optique, qui résulte le plus souvent d'une effraction de la cloison séparant la cellule d'Onodi du cône orbitaire. Sa crainte impose d'effectuer avec beaucoup de prudence tout geste à

Tableau 33-V **Surveillance post-opératoire après une chirurgie ethmoïdale.**

Type de complication	**Type de surveillance**
Hémorragie	Rhinorrhée sanglante antérieure Rhinorrhée sanglante postérieure (examen de la paroi postérieure de l'oropharynx avec une bonne lumière et un abaisse-langue)
Orbitaire	Œdème orbitaire, exophtalmie Motricité oculaire Larmoiement Vision binoculaire
Méningo-encéphalique	Rhinorrhée claire aqueuse Confusion, céphalées, signes neurologiques

proximité de cette cloison dans la paroi postérieure de l'ethmoïde postérieur et dans le sinus sphénoïdal ;

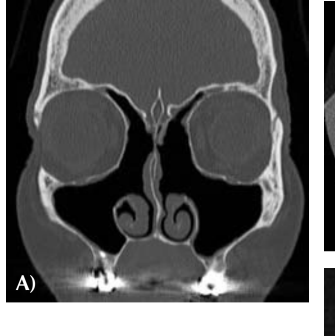
— la lésion de la voie lacrymale, qui résulte d'une lésion de l'os lacrymal lors de l'élargissement antérieur d'une méatotomie moyenne. Sa crainte impose de ne pas dépasser le plan du bord antérieur du processus unciforme lors de la réalisation d'une méatotomie. L'usage de la pince rétrograde doit, à ce niveau, être parcimonieux ;

• *basicrâniennes* et *méningo-encéphaliques*. Si la brèche de l'étage antérieur de la base du crâne est dépistée en per opératoire, il convient de la colmater dans le même temps opératoire. Le dépistage de la brèche en post-opératoire impose un bilan d'imagerie afin de programmer le geste de colmatage adapté. La survenue d'un tableau méningé impose la réalisation d'une ponction lombaire et d'un bilan d'imagerie en urgence.

Les *complications secondaires* sont :

• les *mucocèles*. Elles surviennent chez 5 à 8 p. 100 des patients avec un délai de plusieurs mois à plusieurs années. Elles peuvent être asymptomatiques et être alors dépistées par des examens tomodensitométriques post-opératoires réguliers (Figure 33-9). Elles sont parfois révélées par une complication orbitaire ou méningo-encéphalique ;

• la *synéchie du canal nasofrontal* et les *sinusites frontales*. Elles résultent souvent de l'étroitesse anatomique du canal nasofrontal du patient et



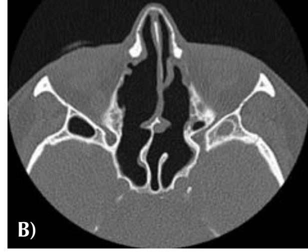




Figure 33-9 **Coupes coronale (A), axiale (B) et sagittale (C) d'un examen tomodensitométrique des sinus de la face, sans injection de produit de contraste, montrant un aspect typique de rhinosinusite diffuse chez un patient opéré avec succès.**

de la reprise de la pathologie inflammatoire locale. Leur traitement est souvent difficile combinant une approche médicale (corticoïdes et antibiotiques) et chirurgicale (reperméabilisation du sinus frontal) ;

• les *synéchies* et les *perforations septales*. Les synéchies peuvent être prévenues en fixant sur le septum, durant une huitaine de jours, une lame de silastic. Les perforations septales sont rares et résultent le plus souvent de l'ablation de lésions polypoïdes développées sur la partie haute du septum ;

• la *récidive de la rhinosinusite diffuse*. C'est la complication secondaire la plus fréquente ; le patient doit en avoir été averti. Il doit ainsi bien comprendre la nécessité d'un traitement post-opératoire au long cours fondé sur des lavages des cavités nasales et une corticothérapie locale. La prescription de cures courtes de corticoïdes est nécessaire si l'état clinique du patient l'impose. Avec un recul de plusieurs années, entre 5 et 10 p. 100 des patients nécessiteront des reprises chirurgicales lorsque le nombre de cures courtes annuelles nécessaires pour leur assurer une qualité de vie adéquate dépassera le nombre de trois (*voir* Figure 33-6).

RÉSULTATS

Peu d'études concernant l'efficacité du traitement médical ont été publiées dans la littérature, en dehors de celles émanant des laboratoires pharmaceutiques et visant à valider l'intérêt d'une nouvelle forme de corticoïde local. La sensibilité de la rhinosinusite diffuse à un traitement corticoïde varie selon l'état pulmonaire du patient. Ainsi, un patient ayant une rhinosinusite diffuse isolée, sans asthme ni intolérance à l'aspirine et aux AINS, est sensible au traitement corticoïde dans près de 90 p. 100 des cas. L'indication chirurgicale sera discutée dans environ 10 p. 100 des cas. Lorsqu'un asthme est associé à la rhinosinusite diffuse, la chirurgie devient nécessaire dans environ 20 p. 100 des cas. Lorsqu'une maladie de Widal complète est établie, ce pourcentage passe à 40 p. 100.

Les symptômes les mieux contrôlés après le traitement médical sont l'obstruction nasale et la rhinorrhée postérieure. La perte de l'odorat est le symptôme le plus difficile à traiter ; il est un marqueur de la sévérité de la maladie. Après traitement chirurgical, l'obstruction nasale est le symptôme le mieux contrôlé. L'odorat reste le parent pauvre du traitement : un tiers des patients resteront anosmiques, un tiers auront une hyposmie fluctuante et un tiers considéreront leur odorat comme satisfaisant.

Après traitement chirurgical, environ 80 p. 100 des patients pourront être contrôlés par le traitement médical post-opératoire. Environ 20 p. 100 des patients auront une récidive invalidante de la rhinosinusite diffuse, et 5 à 10 p. 100 devront bénéficier d'une reprise chirurgicale avec un délai moyen de 5 ans.

Chapitre 34

Tumeurs bénignes nasosinusiennes

Il existe un fort contraste entre la grande variété anatomopathologique des tumeurs bénignes des cavités nasosinusiennes et leur présentation clinique souvent monomorphe. L'analyse des grandes séries de la littérature permet d'estimer qu'environ 60 p. 100 des tumeurs nasosinusiennes sont bénignes et 40 p. 100 malignes.

LES DIFFÉRENTES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) regoupe les tumeurs bénignes des cavités nasales et sinusiennes en trois groupes principaux : les tumeurs osseuses et cartilagineuses, les tumeurs des tissus mous et les tumeurs épithéliales (Tableau 34-I).

TUMEURS DE L'OS ET DU CARTILAGE

Ostéome

L'ostéome (Figure 34-1), la plus souvent asymptomatique, est découvert fortuitement. Leurs causes seraient les traumatismes, les infections répétées et les troubles du développement osseux. Ils sont surtout localisés dans le sinus frontal, plus rarement dans le sinus ethmoïdal. Leur croissance est lente, estimée en moyenne à 1,6 mm/an.

Les signes révélateurs sont liés soit :

- à une obstruction des voies de drainage du sinus atteint : sinusites à répétition, mucocèle ;
- à un effet de masse : complications orbitaires ou endocrâniennes, déformations de la face.

Tableau 34-I **Classification histologique des tumeurs bénignes des cavités nasales et sinusiennes (Organisation mondiale de la santé).** Les tumeurs les plus fréquentes sont notées en italique.

Tumeurs épithéliales bénignes
Papillome nasosinusien
Papillome inversé
Papillome oncocytaire
Papillome exophytique
Adénome de type salivaire
Adénome pléomorphe
Myo-épithéliome
Oncocytome
Tumeurs des tissus mous
Myxome
Léiomyome
Hémangiome
Schwannome
Neurofibrome
Méningiome
Tumeurs de l'os et du cartilage
Lésion à cellules géantes
Tumeur à cellules géantes
Chondrome
Ostéome
Chondroblastome
Fibrome chondromyxoïde
Ostéochondrome (exostose)
Ostéome ostéoïde
Ostéoblastome
Améloblastome
Hamartome nasal chondromésenchymateux

Cliniquement, la tumeur osseuse apparaît bien circonscrite et régulière, couverte d'une muqueuse respiratoire normale. Sur l'examen tomodensitométrique, l'ostéome apparaît comme une formation osseuse dense et régulière. L'IRM n'est pas utile.

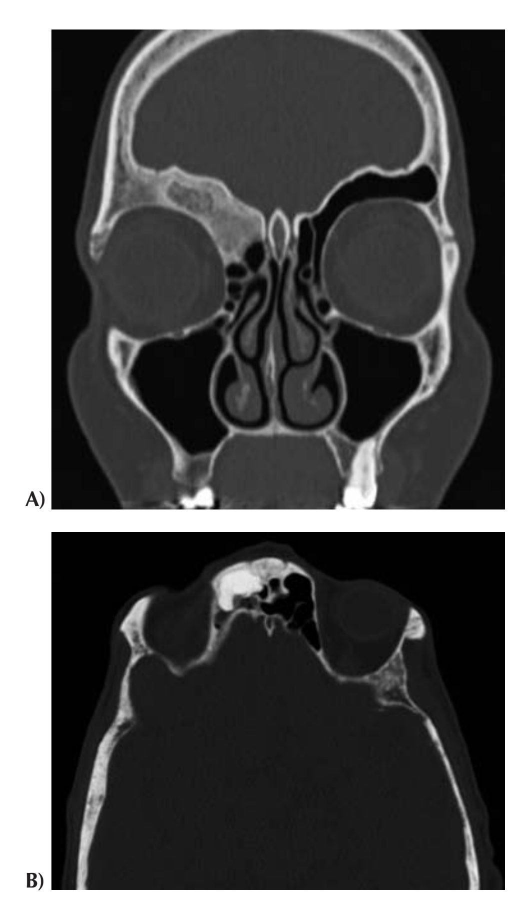


Figure 34-1 **Dysplasie fibreuse (A) et ostéome (B) développé aux dépens de l'os frontal (TDM, coupe axiale sans injection de produit de contraste).**

Le traitement varie selon la topographie de l'ostéome, les signes révélateurs, la vitesse de croissance et les complications éventuelles liés à l'exérèse de la tumeur :

- devant un ostéome asymptomatique de petite taille, l'abstention est possible sous réserve d'une surveillance radiologique régulière. C'est le cas le plus fréquent ;
- en cas de forme compliquée, le traitement est chirurgical. Le traitement chirurgical doit être limité à l'ablation de l'ostéome. L'exérèse

peut poser des problèmes de reconstruction osseuse, notamment au niveau de la base du crâne. La voie d'abord, endonasale ou transfaciale, dépend du siège et du volume de la tumeur.

Autres tumeurs osseuses et cartilagineuses

La *dysplasie fibreuse de la face* est une maladie bénigne caractérisée par une prolifération hamartomateuse de tissu fibreux dans la médullaire osseuse, associée à une métaplasie osseuse secondaire produisant un os néoformé peu calcifié et hypertrophique. Elle débute généralement durant l'enfance et sa croissance décroît fortement après la puberté. La découverte est le plus souvent fortuite lors de la réalisation de clichés radiologiques demandés pour une autre raison. Le siège est surtout maxillaire et sphénoïdal. La proportion entre le tissu fibreux et l'os néoformé varie d'un cas à l'autre ; ce point explique la variété des aspects radiologiques : lytique (prédominance du tissu fibreux), condensant (prédominance de l'os néoformé) ou mixte (*voir* Figure 34-1). Dans certains cas, les lésions continuent à évoluer à l'âge adulte et entraînent soit des déformations de la face, soit des troubles fonctionnels, notamment lorsque la dysplasie obture les voies de drainage des sinus. Néanmoins, la croissance limitée et l'absence usuelle de symptômes conduisent le plus souvent à une abstention chirurgicale. L'indication chirurgicale dépend de l'importance des déformations et des complications.

Le *fibrome ossifiant* est une tumeur osseuse dont la croissance peut être rapide et agressive, entraînant parfois des destructions de voisinage importantes. Il est préférable d'intervenir précocement avant qu'il ne devienne trop volumineux. La résection peut être effectuée par voie endoscopique. Le taux de récidive est élevé.

Les *hamartomes* sont des pseudo-tumeurs. Ce sont des malformations caractérisées par la présence anormale et ectopique de certains tissus en divers endroits de l'organisme. Elles ne sont composées que de cellules dérivées du tissu local. Le traitement est chirurgical, le plus souvent réalisé par voie endoscopique. Il n'y a pas de récidive lorsque l'exérèse est complète.

TUMEURS DES TISSUS MOUS

Hémangiome

L'hémangiome est une tumeur vasculaire. La localisation septale est la plus fréquente, notamment dans la moitié antérieure du septum. Les deux principaux symptômes révélateurs sont l'épistaxis et l'obstruction nasale. Les hémangiomes sont divisés en deux types selon la taille des vaisseaux sanguins :

• hémangiome capillaire : il est généralement bien circonscrit.
• hémangiome caverneux : il est souvent intra-osseux et atteint les cornets nasaux et la paroi latérale de la cavité nasale.

La distinction entre hémangiome et télangiectasie est parfois difficile, sauf chez un patient ayant des antécédents familiaux de télangiectasie hémorragique héréditaire (syndrome de Rendu-Weber-Osler). Le traitement est chirurgical.

Méningiome

Le méningiome est une tumeur de croissance lente attachée à la dure-mère et constituée de cellules arachnoïdiennes tumorales. Le bilan radiologique associe un examen tomodensitométrique et une IRM, permettant de réaliser un diagnostic topographique et de préciser ses extensions faciales et crâniennes. Le traitement est chirurgical ; la voie d'abord varie considérablement en fonction du site et de l'extension vers la base du crâne et l'endocrâne. Le taux de survie à 5 ans est de 80 p. 100. L'exérèse complète est souvent difficile et le taux de récidive publié est voisin de 30 p. 100. Aucune forme maligne n'a été décrite.

TUMEURS ÉPITHÉLIALES BÉNIGNES

Papillome inversé nasosinusien

Le papillome inversé (synonymes : papillome schneidérien, papillomatose) est la plus fréquente des tumeurs des cavités nasosinusiennes. Son incidence est de 0,4 cas pour 100 000 personnes. L'âge moyen de découverte est 50 ans. Il dérive de la membrane schneidérienne dans laquelle il s'invagine et prolifère dans le stroma sous-jacent. L'étiologie du papillome inversé est mal connue : diverses études chiffrent l'association probable entre le papillome inversé et le papillomavirus humain à 30 p. 100, mais avec des extrêmes allant de 0 à 85 p. 100.

Trois caractères font du papillome inversé une tumeur bénigne particulière :

• l'*agressivité locale de la tumeur* : elle apparaît souvent lors de la réalisation du bilan radiologique pré-opératoire lors de la découverte de lyses osseuses et d'extensions orbitaire ou endocrânienne ;
• le *risque de dégénérescence*, estimé dans la littérature à 5 p. 100 ;
• le *risque élevé de récidive* après traitement chirurgical, estimé dans la littérature à 15 p. 100.

Les signes révélateurs sont communs avec les autres tumeurs bénignes nasosinusiennes. Macroscopiquement, la tumeur prend un aspect



Figure 34-2 **Aspect endonasal d'un papillome inversé.**

exophytique et polypoïde (Figure 34-2), de couleur grisâtre à rose, mais elle peut être masquée par un polype sentinelle.

Le bilan radiographique doit associer :

• un *examen tomodensitométrique*. Il permet d'apprécier l'anatomie et les lésions osseuses(refoulement, destructions). L'atteinte basicrânienne sera analysée avec précision car les conséquences chirurgicales sont importantes. Les destructions osseuses ne sont pas synonymes de transformation maligne ;

• un *examen IRM* (Figure 34-3). Son intérêt est de différencier la tumeur de l'inflammation ou de la rétention. La tumeur est hypodense à isodense en séquence pondérée en T1 et isodense à hyperdense en séquence pondérée en T2. Après injection, la tumeur se rehausse modérément et apparaît inhomogène. Les lésions inflammatoires entourant la tumeur apparaissent hyperintenses en séquence pondérée en T2 (Tableau 34-II).

Ces deux examens permettent de préciser la topographie du papillome inversé. Les localisations préférentielles sont la paroi latérale de la cavité nasale, le sinus maxillaire et le sinus ethmoïde. Dans le suivi d'un patient opéré d'un papillome inversé, l'IRM est l'examen clef.

La classification des papillomes inversés comporte quatre stades (Tableau 34-III). L'examen histologique est caractéristique : l'épithélium du papillome inversé est différent de la muqueuse respiratoire des cavités nasosinusiennes (Figure 34-4). À faible grossissement, la nature inversée de l'épithélium apparaît clairement. Les cellules épithéliales s'invaginent dans le stroma sous-jacent. La membrane basale

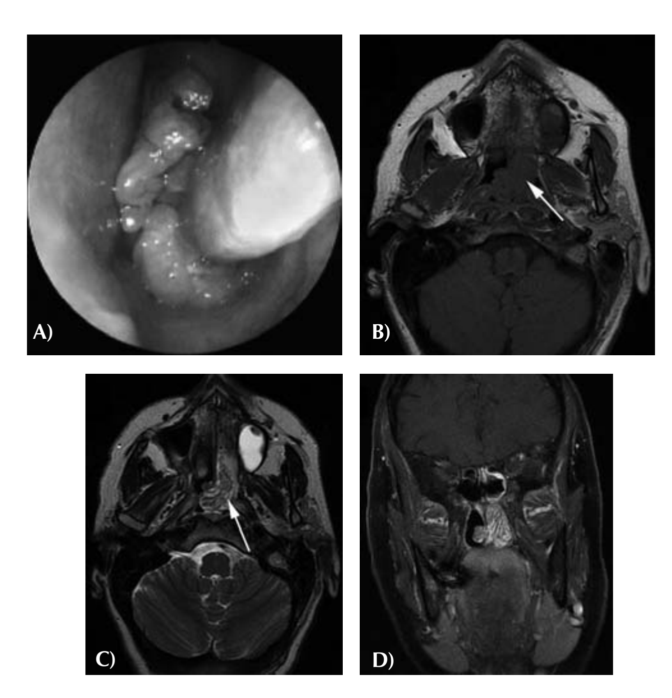


Figure 34-3 **Vue endoscopique (A) et IRM du massif facial, sans et avec injection de gadolinium, d'un papillome inversé (B-D).** B) Coupe axiale en séquence T1 : lésion iso-intense par rapport aux muscles, occupant la totalité de la fosse nasale gauche jusqu'au cavum (flèche blanche) et débordant vers la choane droite. Comblement du sinus maxillaire gauche en hyposignal, correspondant à une rétention vieillie. C) Coupe axiale en séquence T2 : la lésion est hétérogène d'aspect cérébriforme (flèche blanche), très évocatrice d'un papillome inversé. On peut noter l'hypersignal rétentionnel au niveau du sinus maxillaire gauche. D) Coupe coronale en séquence T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : on note le rehaussement hétérogène cérébriforme de la masse développée aux dépens de la fosse nasale gauche.

est totalement respectée. À plus fort grossissement, l'épithélium apparaît épaissi et ne possède pas de cellules sécrétant du mucus et des éosinophiles. Le rapport nucléocytoplasmique est normal ; il y a peu de mitoses. Une métaplasie peut survenir et certaines cellules peuvent devenir hyperkératosiques.

Le traitement du papillome inversé est exclusivement chirurgical. L'aide des systèmes de navigation assisté par ordinateur est parfois précieuse (Figure 34-5). Trois types de techniques sont discutées : les

Tableau 34-II **Comparaison du signal IRM dans la pathologie inflammatoire, les rétentions récentes et anciennes (déshydratées), les tumeurs bénignes et malignes des cavités nasosinusiennes.**

	Séquence en T1	Séquence en T2	Après injection
Tumeur bénigne	Hyposignal	Hyposignal(1)	Rehaussement modéré
Tumeur maligne	Hyposignal	Hyposignal	Rehaussement modéré
Rétention ancienne	*Hypersignal*	Hypo- ou isosignal	Pas de rehaussement
Rétention récente	Hyposignal	*Hypersignal*	Pas de rehaussement
Inflammation réactionnelle	Hyposignal	*Hypersignal*	*Rehaussement important*

(1) 5 p. 100 des tumeurs bénignes ont un hypersignal en séquence pondérée en T2 (tumeurs des glandes salivaires accessoires, rares schwannomes, hémangiomes et quelques papillomes inversés).

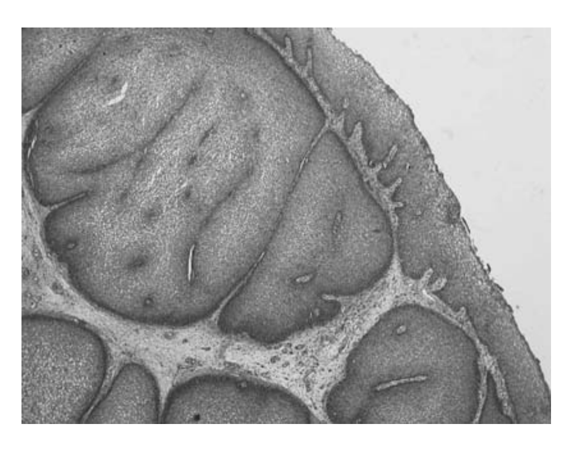


Figure 34-4 **Aspect anatomopathologique d'un papillome inversé : prolifération d'un épithélium pluristratifié, régulier, transitionnel ou à cellules ciliées, au sein duquel on observe quelques cellules mucosécrétantes.** Ce revêtement a un développement endophytique, réalisant des massifs ou des formations cavitaires au sein du chorion qui apparaît fibreux. (Cliché dû à l'amabilité du Dr Cécile Badoual, service d'Anatomopathologie, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris.)

Tableau 34-III **Classification des papillomes inversés (selon Krouse).**

	Signe de malignité	**Topographie**
Stade I	Pas de signe de malignité	Cavité nasale Pas d'extension basicrânienne
Stade II	Pas de signe de malignité	Complexe ostioméatal Sinus ethmoïdal Paroi médiale ou supérieure du sinus maxillaire Avec ou sans extension à la cavité nasale
Stade III	Pas de signe de malignité	Tous les sinus ± cavité nasale
Stade IV	Pas de signe de malignité	Extension extranasale et/ou extension extrasinusienne
	Avec signe de malignité	

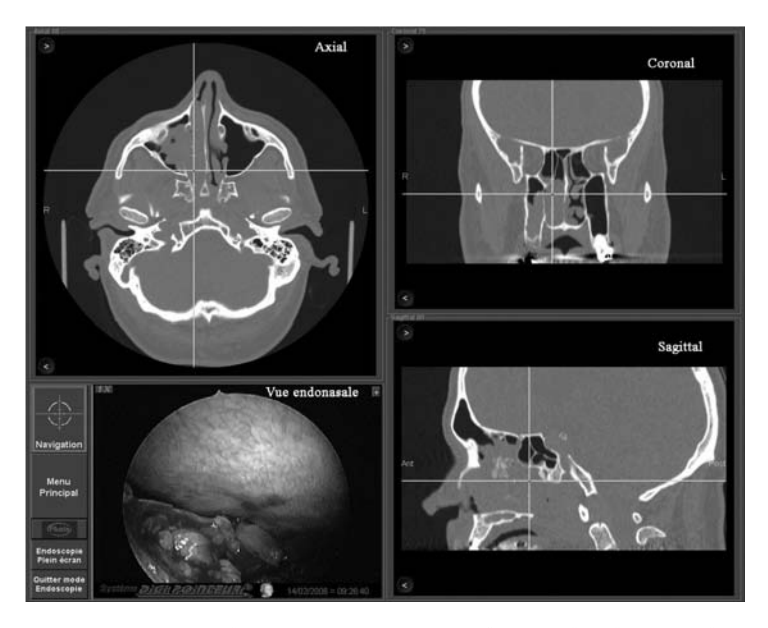


Figure 34-5 **Système de navigation assisté par ordinateur dans l'exérèse d'un papillome inversé des cavités nasosinusiennes.**

Tableau 34-IV **Récidive et cancérisation du papillome inversé.**

	Chirurgie transfaciale	**Chirurgie endonasale**
	Période avant la chirurgie endonasale (1970-1990)	
Pourcentage moyen de récidive	20	
Pourcentage moyen de cancérisation	8	
	Période avant l'apparition de la chirurgie endonasale (1990-2010)	
Pourcentage moyen de récidive	20	15
Pourcentage moyen de cancérisation	5	

voies d'abord externes et limitées (type Caldwell-Luc), les voies d'abord externes larges (type rhinotomie latérale) et les voies endoscopiques. Une importante méta-analyse a permis de montrer que, quelle que soit la technique, le taux de récidive moyen était de 15 p. 100 et le taux de cancérisation moyen de 5 p. 100 (Tableau 34-IV). Les carcinomes observés sont le plus souvent épidermoïdes, parfois muco-épidermoïdes, verruqueux, à cellules claires ou des adénocarcinomes. La voie d'abord choisie doit tenir compte de l'extension précise du papillome inversé, mais également de l'expérience de l'opérateur en chirugie endoscopique nasosinusienne.

Autres tumeurs

Les autres tumeurs épithéliales bénignes sont beaucoup plus rares.

DIAGNOSTIC DES TUMEURS BÉNIGNES DES CAVITÉS NASALES ET SINUSIENNES

Les circonstances de découverte d'une tumeur bénigne des cavités nasosinusiennes sont variables. Quatre principales situations peuvent se rencontrer :

- le diagnostic est suspecté chez un patient consultant pour des symptômes rhinosinusiens présentant quelques signes atypiques qui

doivent alerter : épistaxis, même minime, mais récidivante, signes évoquant une extension extrasinusienne ;

• le diagnostic est fait lors de l'examen physique devant la présence d'une tumeur dans la cavité nasale à l'examen fibroscopique ;

• le diagnostic résulte de l'analyse de l'examen tomodensitométrique devant des images nasosinusiennes atypiques ;

• le diagnostic est porté au cours d'une intervention chirurgicale programmée pour le traitement d'une rhinosinusite chronique, mais conduisant à la découverte de tissus suspects dont l'analyse anatomopathologique extemporanée ou définitive révèle la présence d'une tumeur.

SIGNES FONCTIONNELS

Une tumeur nasosinusienne bénigne peut être asymptomatique. Sa découverte est parfois fortuite lors de la réalisation d'un examen radiologique de la face.

Le plus souvent, la tumeur est découverte devant la présence de symptômes variés :

• soit des *symptômes rhinologiques* que l'on peut regrouper en trois syndromes plus ou moins associés :

— un syndrome rhinologique classique : obstruction nasale, rhinorrhée antérieure et/ou postérieure. La présence d'épistaxis, quelle qu'en soit la quantité et la fréquence, doit faire penser à la présence d'une tumeur.

— un syndrome sensoriel olfactif : dysosmie quantitative ou qualitative. Il n'y a pas de parosmie, ni de phantosmie ;

— un syndrome douloureux : pesanteur ou douleurs de la face ;

• soit des signes témoignant d'une extension extrasinusienne :

— des signes d'extension de la tumeur à la face : déformations faciales ;

— des signes orbitaires et ophtalmologiques : exophtalmie, diminution de l'acuité visuelle, paralysie oculomotrice ;

— des signes d'extension basicrânienne et aux espaces profonds de la face, notamment des paralysies des nerfs crâniens ;

— des signes neurologiques et méningés : méningite, rhinorrhée cérébrospinale, épilepsie, syndrome frontal,

SIGNES PHYSIQUES

L'examen clinique des cavités nasales doit être effectué avec un fibroscope souple. L'examen physique peut être :

• soit strictement normal, notamment dans les tumeurs à développement exclusivement intrasinusien ;

• soit montrer une éventuelle tumeur développée dans la cavité nasale ou un polype sentinelle masquant une tumeur sus-jacente. L'analyse de la topographie de la tumeur ou du polype sentinelle peut orienter vers la topographie de la tumeur. En effet, ils peuvent venir :

— des sinus antérieurs de la face : ils sont alors visibles dans le méat moyen en dehors du cornet nasal moyen dans le tiers antérieur de la cavité nasale ;

— des sinus postérieurs de la face : ils sont alors visibles dans le méat supérieur et la fente olfactive, en dedans du cornet nasal moyen dans le tiers postérieur de la cavité nasale.

SIGNES RADIOLOGIQUES

Il est possible de suspecter la présence d'une tumeur nasosinusienne sur un examen tomodensitométrique, sans injection de produit de contraste, demandé lors du bilan initial d'une rhinosinusite chronique banale, devant la découverte de trois types de lésions :

• un *signal tumoral atypique* comme la découverte d'une tumeur osseuse (*voir* Figure 34-1) ;

• une *topographie atypique* comme la découverte d'opacités pansinusiennes unilatérales : toute opacité atteignant unilatéralement les sinus antérieurs et les sinus postérieurs de la face, sans respect de la lame basale du cornet nasal moyen, doit faire craindre la présence d'une tumeur. Il n'existe pas de polypose unilatérale stricte, prenant à la fois l'ethmoïde antérieur et postérieur d'un seul côté ;

• des extensions extrasinusiennes atypiques comme la découverte d'une extension orbitaire, vers les espaces profonds de la face ou endocrânienne.

Lorsque le diagnostic de tumeur bénigne est suspecté, l'étude radiologique doit le plus souvent comprendre, au mieux, un examen tomodensitométrique de la face sans injection et une IRM. Si l'IRM ne peut pas être réalisée (claustrophobie, taille du patient), l'étude tomodensitométrique doit comprendre une injection de produit de contraste afin de mieux dissocier tumeur et inflammation. Ces deux examens permettent d'étudier les structures osseuses (refoulement, destruction) et la topographie des opacités nasosinusiennes.

Différences radiologiques entre une tumeur bénigne et une tumeur maligne

Le diagnostic radiologique entre tumeur bénigne et tumeur maligne, qui se pose essentiellement devant une tumeur tissulaire, repose sur un

faisceau d'arguments, mais elle ne peut que rarement être un diagnostic formel :

- des destructions osseuses sont très évocatrices de tumeur maligne des cavités nasosinusiennes, mais ce signe n'est pas pathognonomique. Certaines tumeurs bénignes peuvent avoir une apparence très agressive vis-à-vis de l'os ;
- l'analyse du signal tumoral connaît des limites à la caractérisation des processus tumoraux. L'examen tomodensitométrique différencie les processus tissulaires, osseux et liquidiens. En IRM, que la tumeur soit une tumeur bénigne ou maligne, le signal tumoral est un hyposignal en séquences pondérées en T1 et en T2 avec un rehaussement modéré après injection de produit de contraste.

Différences radiologiques entre la tumeur et l'inflammation péritumorale

L'examen par IRM est particulièrement utile car il permet d'analyser de façon plus précise le volume et les extensions tumorales et de différencier la tumeur de l'inflammation ou de la rétention péritumorale (*voir* Tableau 34-II). Cette différenciation permet de planifier au mieux l'intervention chirurgicale, en particulier la voie d'abord (*voir* Figure 34-3).

DÉCOUVERTE PER OPÉRATOIRE

Le diagnostic d'une tumeur bénigne nasosinusienne peut être fait lors d'un geste de chirurgie endoscopique programmé pour le traitement d'une rhinosinusite chronique devant une masse tumorale atypique, un caractère saignant anormal et une extension suspecte. Un examen anatomopathologique extemporané doit être demandé afin de confirmer la nature tumorale de la lésion. En cas de positivité de cet examen, il est souvent préférable de ne pas poursuivre l'exérèse, de réveiller le patient, de programmer un bilan d'imagerie médicale (TDM et IRM) afin de prévoir un traitement chirurgical adapté à la nature et à l'extension de la tumeur.

Chapitre 35

Mucocèles nasosinusiennes

Les mucocèles sont des kystes tapissés d'une muqueuse respiratoire (semblable à celle qui tapisse les cavités nasosinusiennes), ayant perdu toute connexion avec les cavités nasosinusiennes et dont le contenu provient des sécrétions des glandes de la muqueuse respiratoire de la mucocèle. La prévalence des mucocèles a augmenté depuis une quinzaine d'années en raison de l'important développement de la chirurgie endoscopique sinusienne.

PHYSIOPATHOLOGIE

Chaque sinus communique avec la cavité nasale par un ostium. L'ostium des grands sinus de la face est bien décrit. Il s'agit de l'infundibulum pour sinus maxillaire, du canal nasofrontal pour le sinus frontal et de l'ostium du sinus sphénoïdal bien identifiable dans le récessus sphéno-ethmoïdal. À l'opposé, les ostiums des cellules ethmoïdales sont difficiles à identifier, aussi bien sur le plan clinique que radiologique.

La fermeture d'un ostium, quelle qu'en soit l'étiologie, conduit à la formation d'une mucocèle. La muqueuse du sinus dont l'ostium est obturé garde ses propriétés fonctionnelles : les glandes continuent à sécréter le mucus qui se déshydrate progressivement. La concentration en protéines croît au fur et à mesure du vieillissement de la mucocèle. Ce contenu liquidien engendre une augmentation de la pression intra-mucocélique, une lyse progressive de l'os et un aspect soufflé aux parois de la mucocèle.

La fermeture de l'ostium peut être due à un acte chirurgical (première cause actuelle de formation des mucocèles), à un traumatisme, à une intubation par voie nasale ou à une irradiation faciale. Chez les patients opérés d'une rhinosinusite diffuse, le risque de voir se développer une mucocèle est d'autant plus important que la rhinosinusite diffuse est mal contrôlée par les traitements médicaux.

CLINIQUE

SIGNES RÉVÉLATEURS

La mucocèle est longtemps asymptomatique. C'est à ce stade qu'il conviendrait de la dépister, notamment chez les patients présentant des facteurs de risque connus (antécédent de chirurgie endonasale). Ce dépistage est fondé sur la réalisation régulière d'examens tomodensitométriques, en particulier chez les patients ayant bénéficié d'une chirurgie ethmoïdale pour une rhinosinusite diffuse.

Les mucocèles se révèlent souvent par une complication dont les signes cliniques varient selon leur localisation. Les localisations les plus fréquentes sont frontales ou fronto-ethmoïdales antérieures (60 p. 100 des cas), puis ethmoïdales, maxillaires et sphénoïdales :

• *localisation maxillaire*. Des douleurs sous-orbitaires peuvent alerter. Le développement de la mucocèle peut se faire :

— en avant : apparition d'une tuméfaction jugale ou gingivale parfois douloureuse ;

— en dedans : obstruction nasale unilatérale par refoulement de la cloison inter-sinuso-nasale ;

— en haut : des signes orbitaires sont parfois révélateurs comme une diplopie, une exophtalmie, des troubles de la mobilité oculaire. La masse mucocélique peut se développer dans la paupière inférieure ;

• *localisation frontale*. Des douleurs sus-orbitaires peuvent alerter. Le développement de la mucocèle peut se faire :

— en avant : apparition d'une tuméfaction frontale parfois douloureuse ;

— en bas : apparition de signes orbitaires comme une diplopie, une exophtalmie, des troubles de la mobilité oculaire. La masse mucocélique peut se développer dans la paupière supérieure ;

— en arrière : cette extension de la mucocèle vers le lobe frontal est généralement asymptomatique et sa découverte est habituellement radiologique ;

• *localisation ethmoïdale*. Des douleurs interorbitaires peuvent alerter. Le développement de la mucocèle peut se faire :

— en dehors : c'est la voie d'extension la plus fréquente du fait de la finesse de la lame papyracée. L'extension orbitaire se manifeste par une diplopie, une exophtalmie, des troubles de la mobilité oculaire. Lorsque la mucocèle se rompt dans l'orbite, elle donne un tableau de cellulite orbitaire : exophtalmie, douleurs orbitaires, œdème palpébral, voire déficit visuel. C'est une urgence thérapeutique ;

— en haut : cette extension de la mucocèle vers le lobe frontal est généralement asymptomatique et sa découverte habituellement radiologique ;

• *localisation sphénoïdale*. Des douleurs rétro-orbitaires ou des céphalées peuvent alerter. Le développement de la mucocèle peut se faire :

— en dehors : vers le sinus caverneux ou le cône orbitaire où elle peut engendrer des troubles visuels pouvant aller jusqu'à la cécité ;

— en haut : vers la selle turcique ;

— en arrière : au dépens du clivus,

EXAMEN CLINIQUE

L'examen endonasal est le plus souvent normal. Il peut mettre en évidence une voussure régulière de la muqueuse (Figure 35-1), notamment dans les localisations ethmoïdales apparaissant après une chirurgie de l'ethmoïde. La palpation de cette voussure permet de retrouver soit :

• un contact osseux : c'est l'os entourant la mucocèle ;

• un contact rénitent : il témoigne de la lyse de l'os entourant la mucocèle.

Lorsque la mucocèle se développe en avant, elle peut apparaître sous la forme d'une voussure dont le siège oriente vers le sinus atteint :

• une voussure jugale, gingivale ou palpébrale inférieure pour les mucocèles du sinus maxillaire ;



Figure 35-1 **Vue endonasale d'une mucocèle ethmoïdale chez un patient opéré d'une ethmoïdectomie radicale pour une polypose nasosinusienne (flèche).**

• une voussure frontale ou palpébrale supérieure pour les mucocèles frontales ou ethmoïdo-frontale ;
• une voussure interorbitaire pour les mucocèles ethmoïdales antérieures.

Lorsqu'une extension orbitaire est présente, un bilan ophtalmologique complet est indispensable : acuité visuelle, mobilité oculaire, champ visuel et fond d'œil.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils sont dominés par le bilan radiologique qui doit comprendre :
• un *examen tomodensitométrique*, en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste (Figure 35-2). Cet examen a deux intérêts :
— diagnostique : la mucocèle a un aspect souvent typique sous la forme d'une opacité ronde ou ovalaire, soufflant les parois osseuses de manière régulière et refoulant, sans les envahir, les structures à son contact. Le contenu de la mucocèle est homogène ;
— chirurgical : il permet de choisir la voie d'abord. Il peut également être utilisé dans le cadre d'une navigation assistée par ordinateur lors de l'acte opératoire (Figure 35-3) ;
• une IRM. Elle présente également deux intérêts :
— diagnostique : la muqueuse est fine et le signal varie selon la concentration protéique de la mucocèle (Tableau 35-I).

Tableau 35-I **Comparaison du signal IRM dans la pathologie inflammatoire, les rétentions récentes et anciennes (déshydratées), les tumeurs bénignes et malignes des cavités nasosinusiennes.**

	Séquence en T1	**Séquence en T2**	**Après injection de produit de contraste**
Tumeur bénigne	Hyposignal	Hyposignal	Rehaussement modéré
Tumeur maligne	Hyposignal	Hyposignal	Rehaussement modéré
Rétention ancienne	*Hypersignal*	Hypo- ou isosignal	Pas de rehaussement
Rétention récente	Hyposignal	*Hypersignal*	Pas de rehaussement
Inflammation réactionnelle	Hyposignal	*Hypersignal*	*Rehaussement important*



Figure 35-2 **A) Examen tomodensitométrique des sinus sans injection, coupe coronale.** Visualisation d'une mucocèle au niveau du récessus frontal gauche, donnant un aspect soufflé, avec une lyse de la lame papyracée (flèche). **B) IRM sinusienne, coupe coronale pondérée en T1 avec injection de gadolinium.** La mucocèle apparaît sous la forme d'un comblement sinusien entouré d'une muqueuse fine hyperintense, rehaussée par le gadolinium (flèche).

— pour le bilan d'extension et de retentissement sur les structures adjacentes : orbite, méninges, structures cérébrales, espaces profonds de la face et parties molles de la face.

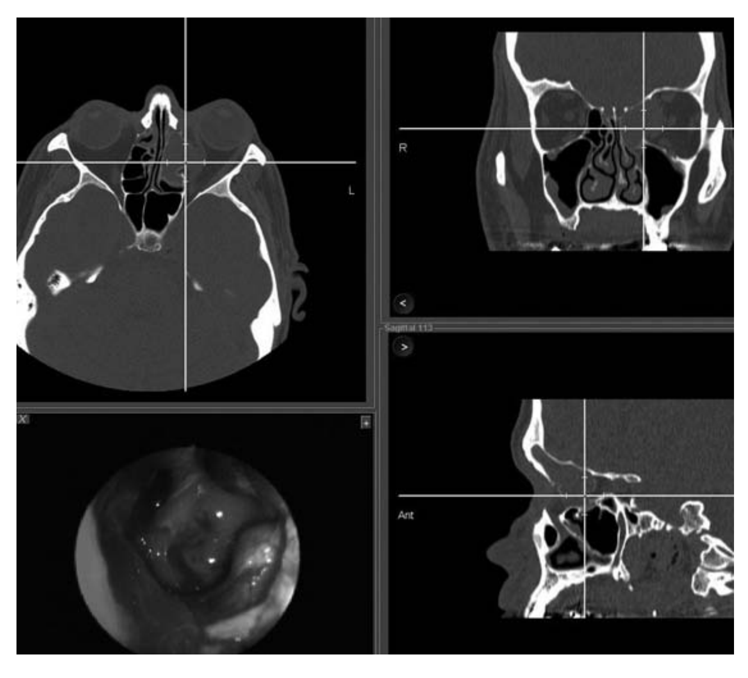


Figure 35-3 **Examen tomodensitométrique d'une mucocèle ethmoïdale antérieure dans le cadre d'une intervention chirurgicale avec système de navigation assistée par ordinateur.** Noter l'aspect expansif de la lésion et la lyse de la cloison inter-sinuso-orbitaire (lame papyracée).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il ne se pose que rarement car le tableau clinique et radiologique est le plus souvent évocateur. L'IRM permet de différencier un processus rétentionnel d'un processus tumoral (*voir* Tableau 35-I).

TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical. Il consiste à simplement marsupialiser la mucocèle sans enlever la muqueuse mucocélique. L'ouverture de la mucocèle doit être large afin d'éviter la récidive.

La voie d'abord est :

- usuellement endonasale pour les mucocèles ethmoïdales antérieures et postérieures, sphénoïdales, voire maxillaires ;
- parfois transfaciale pour certaines mucocèles frontales (voie sourcilière, voie bicoronale) et maxillaires (Caldwell-Luc).

Lorsque la mucocèle survient chez un patient déjà opéré, l'absence de repère anatomique et la présence d'une fibrose peuvent rendre la chirurgie difficile. L'utilisation d'un système de navigation assisté par ordinateur peut être utile afin de faciliter l'accès à la mucocèle.

Les soins post-opératoires doivent être soigneux afin d'éviter la constitution de croûtes qui favoriseraient la fermeture de la mucocèle. Un contrôle tomodensitométrique régulier est utile afin de vérifier la bonne perméabilité de la mucocèle et surtout l'absence de formation d'autres mucocèles, en particulier chez les patients d'ethmoïdectomie pour une rhinosinusite diffuse.

Lorsqu'il existe des lyses osseuses importantes avant l'intervention, il convient de noter qu'une fois la mucocèle drainée, l'os se reconstitue progressivement en quelques mois ou années, à partir du périoste résiduel. Cette ossification sera suivie par des examens tomodensitométriques répétés.

Chapitres 36

Tumeurs malignes nasosinusiennes

En France, l'incidence des tumeurs malignes nasosinusiennes est estimée à moins de 0,5 p. 100, soit 2 à 3 p. 100 des tumeurs des voies aérodigestives supérieures. S'il existe de très nombreuses formes anatomopathologiques, ces tumeurs sont en grande majorité des carcinomes épidermoïdes et/ou glandulaires. Leur traitement curatif (à l'exception des hémopathies) repose sur la chirurgie complétée d'une radiothérapie ou d'une radio-chimiothérapie.

BASES

FACTEURS FAVORISANTS

La survenue d'une tumeur maligne nasosinusienne n'est pas favorisée par l'intoxication alcoolotabagique. Les deux principaux facteurs de risque sont l'exposition au nickel et l'exposition aux poussières de bois avec comme principal carcinogène le tanin (dérivé phénolé de l'acide tannique). Le tanin présent dans les bois exotiques et européens feuillus, mais absents des résineux avec, comme co-facteur, la taille des poussières respirées (moins de 10 µm).

En France, le cancer rhinosinusien est, dans le contexte d'une exposition professionnelle aux poussières de bois ou au nickel, reconnu comme une maladie professionnelle. Depuis 2004, par décret, cette reconnaissance est accordée pour tous les carcinomes des cavités nasales et des sinus de la face, et non exclusivement pour l'adénocarcinome, sous réserve d'une durée d'exposition de 5 ans avec un délai de prise en charge de 40 ans.

D'autres expositions professionnelles (travail du cuir, formaldéhyde des colles et solvants, chrome, industrie textile) sont aussi suspectées dans la genèse des cancers rhinosinusiens, sans que la preuve formelle ait encore établie.

TOPOGRAPHIE TUMORALE ET ANATOMOPATHOLOGIE

Le point de départ exact tumoral est souvent difficile à déterminer devant le caractère localement évolué de la majorité des lésions au moment du diagnostic. Il semble néanmoins que la localisation la plus fréquente des tumeurs nasosinusiennes soit le sinus maxillaire (70 p. 100 des cas), suivie par l'ethmoïde, les cavités nasales et les autres sinus (frontal, sphénoïdal).

Au plan anatomopathologique, ces tumeurs se répartissent en tumeurs épithéliales (épidermoïdes et adénocarcinomes), non épithéliales et les métastases. Les tumeurs épidermoïdes représentent environ 70 p. 100 des cas. Les adénocarcinomes représentent 15 p. 100 des cas avec diverses formes (adénocarcinomes, adénoïdes kystiques, muco-épidermoïdes). Les tumeurs non épithéliales sont rares, à type de mélanomes, de sarcomes, d'hémopathies et de neuroblastomes. Les métastases nasosinusiennes touchent le plus souvent les sinus sphénoidaux et maxillaires et sont le fait de tumeurs à tropisme osseux (thyroïde, prostate, poumon, rein).

En termes d'extension tumorale, il convient de savoir que les patients avec une tumeur qui passe au-dessus de la ligne d'Ohngren (ligne fictive passant par un plan imaginaire étendu de l'angle de la mandibule au canthus interne) ont un pronostic beaucoup plus mauvais que ceux qui ne dépassent pas cette ligne. Cela est lié au fait que, dans le premier cas, il est beaucoup plus difficile d'obtenir des limites de résection non envahies et au large de la tumeur, d'où une tendance plus importante à la récidive locale et à un plus mauvais pronostic en termes de survie.

Bien que classiquement peu lymphophiles (à l'exception des mélanomes et des lymphomes), les tumeurs nasosinusiennes se présentent dans 10 à 15 p. 100 des cas avec une adénopathie au moment de leur diagnostic. Aussi, devant toute adénopathie cervicale en apparence isolée, une tumeur nasosinusienne ipsilatérale doit-elle être recherchée. Ces adénopathies sont le plus fréquemment situées en zone I ou II (sous-maxillaire et sous-digastrique), mais peuvent aussi se trouver en zone parotidienne, rétropharyngée, sous-mentale, voire sus- et sous-omo-hyoïdienne.

CLINIQUE

SYMPTÔMES

Les tumeurs malignes nasosinusiennes se développent dans les cavités nasales ou dans des espaces confinés profonds (sinus de la face), ce qui les rend peu accessible à un diagnostic précoce. En règle générale

paucisymptomatiques à leur phase de début, elles présentent par ailleurs une symptomatologie non spécifique commune à beaucoup d'affection rhinosinusiennes. Aussi leur diagnostic doit-il systématiquement être évoqué devant toute symptomatologie rhinosinusienne unilatérale, tumorale ou ophtalmique unilatérale :

- les symptômes rhinosinusiens (obstruction nasale, pesanteur, douleur nasosinusienne, rhinorrhée mucopurulente ou sérosanglante, épistaxis, lagophtalmie et cacosmie) sont fréquents alors que l'hyposmie est très rare ;
- le syndrome tumoral (tumeur visible dans la fosse nasale ou palpable dans le vestibule, la joue ou le palais dur) est évocateur, tout comme l'hypo-esthésie dans le territoire du V2 ;
- l'exophtalmie, la diplopie et le trismus sont des signes trop tardifs.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique s'effectue au mieux avec un nasofibroscope ou à l'optique rigide (0 et 30°) au mieux après vasoconstriction et anesthésie locale de cavités nasales. Il précise le siège de la tumeur et ses limites. Cette analyse est complétée par une palpation cutanée, palatine, gingivale, jugale et dentaire, recherchant une douleur déclenchée à la percussion et une mobilité anormale de dents et des structures osseuses, et par une analyse de la cavité orale, de l'oropharynx, des paires crâniennes I à VI (diploplie, abolition du réflexe photomoteur, exophtalmie) et des aires ganglionnaires cervicales. Enfin, bien qu'exceptionnelles au stade du diagnostic initial, les complications neurologiques (syndrome méningé, syndrome frontal et troubles de la conscience) doivent être recherchées.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic et au bilan d'extension des cancers de l'oropharynx. Ces examens sont la biopsie pour examen anatomopathologique et le bilan d'imagerie.

Biopsie

La biopsie est réalisée soit au décours de l'examen clinique (si celuici évoque fortement la tumeur et élimine une méningo-encéphalocèle et/ou une tumeur vasculaire), soit, en cas de doute et/ou de difficultés de réalisation, sous anesthésie générale, par une voie d'abord de chirurgie endoscopique, après avoir effectué le bilan d'imagerie. Plusieurs biopsies doivent être réalisées ; l'un des prélèvements ne doit pas être

fixé afin de permettre la réalisation de divers marquages, parfois indispensables au diagnostic anatomopathologique précis.

Imagerie

L'IRM avec injection de gadolinium (Figure 36-1) et l'examen tomodensitométrique cervicofacial avec injection de produit de contraste (pour évaluer au mieux les structures osseuses potentiellement envahies) sont systématiquement réalisés dans le cadre du bilan d'extension tumorale. Cet examen permet de préciser le choix de la voie d'abord, le degré de résection à réaliser et le mode de reconstruction à éventuellement effectuer.

Les métastases à distance d'emblée présentes et les secondes localisations synchrones sont très rares. Ainsi l'examen tomodensitométrique thoracique et la TEP, dont la place exacte n'est pas encore strictement définie, ne sont-ils primordiaux que si la tumeur présente une extension qui la classe en T3 ou en T4. Ils permettent alors de préciser l'atteinte ganglionnaire et métastatique et/ou si l'indication chirurgicale est considérée par l'équipe soignante et la personne malade comme « mutilante » (maxillectomie, énucléation).

Les autres examens d'imagerie (échographie hépatique, scintigraphie osseuse, TDM cérébrale) sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (altération du bilan biologique hépatique, douleurs osseuses, troubles neurologiques).

Tableau 36-I **Classification T des cancers des sinus maxillaires (UICC, 2007).**

T1	Tumeur limitée à la muqueuse de l'antre, parois osseuses respectées ou tumeur limitée à l'ethmoïde avec ou sans érosion osseuse
T2	Érosion de l'infrastructure (exceptée pour la paroi postérieure de la cavité et les ptérygoïdes), mais incluant la voute palatine et/ou le méat moyen
T3	Extension sous-cutanée jugale, à la paroi postérieure du sinus maxillaire, au plancher ou à la paroi interne de l'orbite ou au sinus ethmoïdal
T4a	Extension au contenu orbitaire antérieur, à la lame criblée, à la peau de la joue, aux ptérygoïdes, à la fosse infratemporale, au sinus frontal ou sphénoïdal
T4b	Extension à l'apex orbitaire, au rhinopharynx, au voile du palais, à la dure-mère, au cerveau, à la fosse cérébrale moyenne, au nasopharynx, au clivus ou aux nerfs crâniens autres que le V2

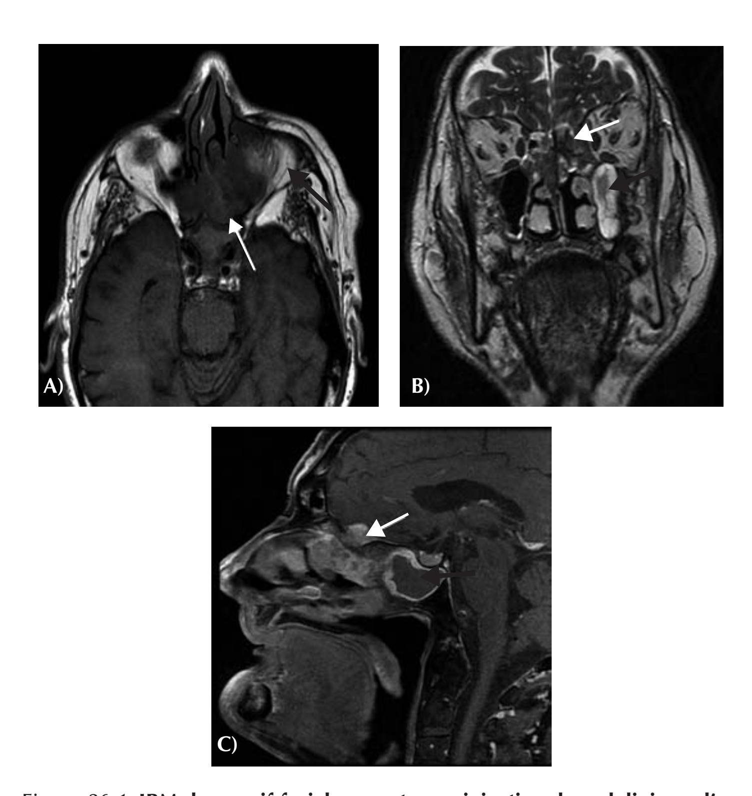


Figure 36-1 **IRM du massif facial, sans et avec injection de gadolinium, d'un adénocarcinome ethmoïdal.** A) Coupe axiale en T1 : la tumeur est visible sous la forme d'une masse tissulaire en hyposignal (flèche blanche), avec rétention dans le sinus maxillaire gauche en hypersignal (flèche noire). B) Coupe coronale en T2 : la tumeur est en hyposignal (flèche blanche) et la rétention en hypersignal hétérogène (flèche noire). C) Coupe sagittale en T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : la lésion se rehausse, avec une extension vers la base du crâne et la méninge (flèche blanche) ; on note la présence d'une rétention dans le sinus sphénoïdal en hyposignal, qui ne se rehausse pas (flèche noire), entourée d'une muqueuse inflammatoire qui se rehausse.

Au terme de ce bilan, la tumeur est classée selon la classification internationale TNM (Tableaux 36-I à 36-III) et en quatre stades (de I à IV) de gravité croissante.

Tableau 36-II **Classification T des cancers des sinus ethmoïdaux et des fosses nasales (UICC, 2007).**

T1	Tumeur limitée à un site anatomique, sans atteinte osseuse
T2	Atteinte de deux sites anatomiques, avec ou sans atteinte osseuse
T3	Atteinte de la paroi interne ou du plancher de l'orbite, du sinus maxillaire, du palais ou de la lame criblée
T4a	Extension au contenu orbital antérieur, à la peau du nez ou de la joue, à la fosse cérébrale antérieure (minime), aux lames ptérygoïdiennes, au sinus frontal ou sphénoïdal
T4b	Extension à l'apex orbitaire, à la dure-mère, au cerveau, à la fosse cérébrale moyenne, au nasopharynx, au clivus ou aux nerfs crâniens autres que le V2

Tableau 36-III **Classification des adénopathies des cancers des sinus maxillaires, ethmoïdaux et des fosses nasales (UICC, 2007).**

N0	Pas d'adénopathie métastatique
N1	Adénopathie unique homolatérale ≤ 3 cm
N2	Adénopathie(s) > 3 cm et < 6 cm
N2a	Unique homolatérale
N2b	Multiples homolatérales
N2c	Bilatérale ou controlatérale
N3	Adénopathie(s) > 6 cm

TRAITEMENT

Le traitement des tumeurs malignes nasosinusiennes repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. Si la chirurgie (à l'exception des rares hémopathies) est le traitement de référence, ces trois modalités thérapeutiques sont plus ou moins associées selon le diagnostic anatomopathologique, la classification T et N de la tumeur, la co-morbidité, les divers référentiels et recommandations établis par les sociétés savantes ainsi que les options thérapeutiques de chaque équipe soignante.

Les indications thérapeutiques sont prises au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) et font l'objet d'un plan de traitement personnalisé. Elles sont fonction d'une double évaluation : carcinologique tumorale et fonctionnelle en particulier reconstructrice.

L'équipe soignante doit être capable de prendre en charge la totalité des actes thérapeutiques. Plus les responsabilités thérapeutiques sont dispersées, moins la prise en charge du patient est adaptée.

CHIMIOTHÉRAPIE D'INDUCTION (NÉO-ADJUVANTE)

Bien que n'ayant pas une place strictement et clairement définie, et faisant encore l'objet d'une intense controverse, la chimiothérapie est actuellement utilisée par de nombreuses équipes dans le traitement des cancers épidermoïdes et des adénocarcinomes nasosinusiens dès lors que :

- la tumeur présente une extension qui la classe en T3 ou T4 ;
- il existe des adénopathies envahies ;
- et/ou l'indication chirurgicale est considérée par l'équipe soignante et la personne malade comme « mutilante » (maxillectomie, énucléation).

L'association taxane (placitaxel [Taxol®], docétaxel [Taxotere®]), sels de platine, (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]) et fluorouracile (5-FU®) est le protocole de référence. La limitation de son utilisation tient à la co-morbidité associée.

CHIRURGIE

Site tumoral

Au terme du bilan d'imagerie et en présence de tumeurs classées T3-4, il convient de discuter et d'envisager lors de la réunion de concertation pluridisciplinaire une exérèse chirurgicale nécessitant parfois une double équipe (neurochirurgien), une reconstruction par lambeaux (pédiculés ou libres), une exentération et une reconstruction prothétique (endobuccale et/ou oculaire). Si, dans les stades T1-2, le standard chirurgical (traitement de référence) reste l'approche transcutanée externe par ethmoïdectomie et/ou maxillectomie, de nombreux travaux soulignent à l'heure actuelle l'apport de l'approche et de l'exérèse par voie endoscopique endonasale.

Aires ganglionnaires

Pour la majorité de équipes, les tumeurs classées N0 sont traitées par simple surveillance sans geste chirurgical et/ou radiothérapie au niveau des aires ganglionnaires jugulocarotidiennes. Cependant, si le point de départ est le sinus maxillaire ou la cavité nasale et/ou si la

tumeur est classée T3-4, certaines équipes conseillent la réalisation d'un évidement ganglionnaire jugulocarotidien ipsilatéral. En présence d'une adénopathie jugulocarotidienne présente d'emblée, la réalisation d'un évidement ganglionnaire est conseillée

RADIOTHÉRAPIE

Dans les cancers (épidermoïde et adénocarcinomes) des cavités nasosinusiennes, la radiothérapie est rarement une radiothérapie exclusive sur le site T et N (T1-2 N0 inaccessibles à la chirurgie en raison de co-morbidité), mais surtout une radio-chimiothérapie post-opératoire. Celle-ci est effectuée au mieux dans les six semaines qui suivent la réalisation du geste chirurgical. La dose moyenne délivrée varie de 60 à 65 Gy à raison de 1,8 à 2 Gy par jour, 5 jours par semaine, en utilisant la technique d'irradiation en modulation d'intensité (IMRT) et en protégeant l'encéphale et les globes oculaires.

La radio-chimiothérapie associe à la radiothérapie une prescription hebdomadaire soit d'un sel de platine, soit de cétuximab (Erbitux®). Le cétuximab appartient à la classe des thérapies ciblées (gefitinib, erlotinib, bévacizumab, lapatinib). Ces molécules sont des anticorps monoclonaux spécifiques du récepteur au facteur de croissance épidermique (EGFR) qui est surexprimée dans 90 p. 100 des tumeurs épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures. Le cétuximab bénéfice, depuis 2006 en France, d'une autorisation de mise sur le marché en association à la radiothérapie dans les cancers des voies aérodigestives supérieures localement avancés.

Le déplacement régulier du patient au centre de radiothérapie impose de choisir une structure de soins proche du domicile. Toute irradiation cervicofaciale impose une mise en état de la cavité buccale avant le début de la radiothérapie. Un bilan clinique et radiographique (panoramique dentaire) doit être systématiquement effectué afin de prévoir les soins à effectuer. La conservation de dents et la prévention des caries dentaires après radiothérapie sont favorisées par l'application quotidienne à vie de gel fluoré (Fluogel®) à l'aide de gouttières adaptées. Ces protocoles génèrent un taux non négligeable d'ostéoradionécrose

PRONOSTIC

Le pronostic des cancers épidermoïdes et des adénocarcinomes à point de départ nasosinusien dépend de la localisation initiale avec une survie qui varie, tous stades confondus, de 60 p. 100 pour la cavité

nasale à 40 p. 100 pour le sinus maxillaire et à 25 p. 100 pour le autres sinus. Schématiquement, la survie est d'autant plus faible qu'il existe une atteinte de la base du crâne ou de la fosse infratemporale, que les stades T et N sont élevés (T1-2 N0 versus T3-4 N1-3), que les limites de résection sont envahies, qu'il existe des métastases d'emblée, qu'un traitement chirurgical ne peut être effectuée et/ou qu'une radiothérapie à dose efficace n'est pas effectué en post-opératoire.

La surveillance post-thérapeutique doit être minutieuse et stricte, en association entre le médecin généraliste, l'ORL référent et l'équipe soignante. Les douleurs résiduelles post-thérapeutiques sont fréquentes, elles doivent être dépistées et traitées. Au niveau cervicofacial, la surveillance est avant tout clinique, d'autant plus rapprochée que les stades T et N sont élevés, que les limites de résection chirurgicales sont atteintes et/ou qu'il existe des facteurs de mauvais pronostic. Elle est complétée par des examens d'imagerie en fonction des données cliniques. Dans ce cadre, la pratique régulière d'une radiographie pulmonaire de face n'a pas fait la preuve de son apport. Le traitement des récidives locorégionales est extrêmement difficile, la chimiothérapie, le traitement de la douleur et les soins de supports sont alors malheureusement souvent le seul recours pour accompagner dignement les malades.

PATHOLOGIE TUMORALE ET LARYNGOLOGIE

Chapitre 37

Bases en cancérologie cervicofaciale

La tumeur des voies aérodigestives supérieures la plus fréquente est le carcinome épidermoïde plus ou moins bien différencié. Quatre-vingt-cinq pour cent des cancers ORL se développent aux dépens de la muqueuse des voies aérodigestives supérieures. Les 15 p. 100 restants ont pour point de départ la glande thyroïde, les glandes salivaires (parotide, sous-maxillaire, glandes salivaires accessoires), les nerfs, les vaisseaux, l'os et les tissus mous ou les structures lymphoïdes (lymphomes).

ÉPIDÉMIOLOGIE

En France la fréquence des cancers épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures est estimée, chez l'homme, à 16 000 nouveaux cas sur un total de 120 000 cancers par an et, chez la femme, à 1 800 nouveaux cas sur un total de 80 000 cancers par an. Ainsi, avec 13 p. 100 des cancers, la fréquence des cancers ORL est-elle proche de celle des cancers bronchiques (22 000 nouveaux cas par an).

Parmi les cancers ORL, les localisations se répartissent chez l'homme de la manière suivante : cavité buccale : 30 à 35 p. 100 (langue mobile : 15 p. 100, plancher buccal : 6 p. 100) ; oropharynx : 20 à 25 p. 100 (amygdale : 15 p. 100, voile du palais : 5 p. 100, base de langue : 5 p. 100) ; hypopharynx : 10 à 15 p. 100 (sinus piriforme presque exclusivement) ; larynx : 25 à 30 p. 100 (glotte : 10 p. 100, sus-glotte : 10 p. 100).

TABAGISME

Le tabac est considéré comme le principal facteur cancérigène responsable de la survenue d'un cancer épidermoïde des voies aérodigestives et 98 p. 100 des patients atteints d'un cancer épidermoïde des voies aérodigestives supérieures sont des fumeurs. L'intoxication tabagique a

débuté avant l'âge de 15 ans pour 18 p. 100 des patients, entre 15 et 20 ans dans près de 50 p. 100 des cas. La consommation quotidienne de tabac est estimée à 15 à 20 grammes pour 40 p. 100 des patients ayant un cancer ORL et à plus de 20 grammes dans 50 p. 100 des cas. La consommation totale moyenne de tabac chez les patients au moment du diagnostic de carcinome épidermoïde en ORL est de plus de 300 kilogrammes dans plus de 95 p. 100 des cas, avec une durée moyenne de l'intoxication évaluée à plus de 20 ans dans 96 p. 100 des cas.

ALCOOLISME

En France, le nombre de décès par excès de la consommation d'alcool est estimée à 40 000 décès par an. La consommation d'alcool dans la population ayant un cancer ORL est élevée, sans que l'alcool soit considéré comme cancérigène. Néanmoins, il favorise en tant que solvant et co-carcinogène les effets irritants des autres facteurs, en particulier du tabac. Ainsi, en oto-rhino-laryngologie, le risque d'avoir un cancer épidermoïde, estimé à 1 pour 1 000 en l'absence d'intoxication alcoolotabagique, est de 1 pour 100 si cette intoxication est de 1 litre de vin et de 20 cigarettes par jour, et de 1 pour 25 si cette intoxication est de 4 litres de vin et de 40 cigarettes par jour.

VIRUS ET AUTRES FACTEURS DE RISQUE

L'exposition au papillomavirus humain (HPV16) est associé à un risque plus élevé de cancer de l'oropharynx (et plus particulièrement les cancers de l'amygdale). Le cancer du rhinopharynx est fréquemment associé à l'infection par le virus d'Epstein-Barr (EBV).

Les facteurs génétiques sont aussi suspectés, ainsi le cancer du rhinopharynx est-il plus fréquent autour du bassin Méditerranéen, chez les Esquimaux et en Asie du Sud-Est, en particulier en Chine du Sud-Est chez les individus HLA-B27.

À ces facteurs génétiques et viraux s'associent aussi des facteurs environnementaux, tels que l'exposition à diverses vapeurs industrielles comme le diméthyl-nitro-isamine (industrie du coton) et l'immunodépression (greffés, séropositivité pour le VIH).

HISTOIRE NATURELLE DES CANCERS ÉPIDERMOÏDES EN ORL

Les cancers des voies aérodigestives supérieures ont une évolution longtemps locorégionale : locale au niveau de la muqueuse et des

structures anatomiques sous-jacentes et ganglionnaire au niveau des chaînes cervicale. Les métastases sont relativement peu fréquentes, essentiellement pulmonaires, et favorisées par l'atteinte ganglionnaire cervicale. Le drainage lymphatique naît dans les muqueuses pharyngée, laryngée et buccale pour aboutir au système ganglionnaire cervical avec ses relais ganglionnaires. La cavité buccale se draine dans les chaînes sous-maxillaires et sous-mentales ; les autres structures dans le triangle postérieur de Rouvière.

Les carcinomes épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures sont aussi le témoin d'une maladie générale de la muqueuse secondaire à l'intoxication alcoolotabagique. Cela explique la fréquence des carcinomes épidermoïdes synchrones (7 à 15 p. 100 des cas selon les localisations) et des carcinomes épidermoïdes métachrones, définis par l'apparition, plusieurs mois à plusieurs années après le traitement d'un premier cancer, d'une seconde localisation dont l'incidence est estimée à 1 à 3 p. 100 par an en fonction de la localisation.

Cela a trois conséquences :

- l'importance d'un bilan initial complet de l'ensemble des muqueuses des voies aérodigestives supérieures devant un carcinome épidermoïde en apparence isolé, à la recherche d'une seconde localisation synchrone ;
- la nécessité de préserver des armes thérapeutiques et en particulier la radiothérapie (la ré-irradiation étant toujours source d'un taux élevé de complication sévère) pour traiter les localisations métachrones ;
- une surveillance « à vie » des patients ayant été traités pour un carcinome épidermoïde des voies aérodigestives supérieures.

CLINIQUE

SIGNES RÉVÉLATEURS

Ils sont souvent communs à l'ensemble des localisations à type de dysphagie, dysphonie, dyspnée, otalgie et odynophagie. La présence d'un tympan normal chez un homme d'âge mûr se plaignant d'une otalgie doit faire rechercher une tumeur maligne à point de départ ORL. Les signes sont également une ou plusieurs adénopathies cervicales dures, surtout si elles ont unilatérales, une otite séreuse unilatérale ou des saignements le plus souvent peu abondants à type de crachats ou de jetage nasal sanguinolents. Le moindre de ces symptômes durant plus de 15 jours, quel que soit l'âge du malade, et surtout chez un sujet de plus de 40 ans avec une double intoxication alcoolotabagique, doit conduire à un examen ORL complet.

EXAMEN CLINIQUE

Examen de la cavité buccale et de l'oropharynx

Pour effectuer correctement cet examen, il convient d'enlever les prothèses dentaires amovibles et d'utiliser deux abaisse-langue afin de correctement déplisser et examiner la totalité de la muqueuse. Une tumeur peut apparaître sous forme d'une ulcération, d'un bourgeonnement, d'une tuméfaction sous-muqueuse normale ou d'une simple irrégularité de la muqueuse. La palpation est systématique, tant au niveau de la loge amygdalienne, de la base de langue que des planchers, pour évaluer au mieux l'extension sous-muqueuse du cancer. La douleur déclenchée et le saignement au contact sont suspects.

Laryngoscopie

La laryngoscopie permet de repérer une éventuelle tumeur, d'en préciser les limites, d'apprécier la mobilité laryngée au niveau des cordes vocales et des cartilages aryténoïdes. Si la tumeur n'est pas vue, certains signes indirects doivent alerter comme une stase salivaire ou l'absence d'ouverture d'un sinus piriforme. En cas de réflexes nauséeux trop importants, une anesthésie locale par spray peut être utile. Si la laryngoscopie indirecte est impossible à effectuer et/ou si certaines zones anatomiques ne peuvent être correctement visualisées, il est indispensable d'utiliser un nasofibroscope afin d'examiner au mieux larynx et hypopharynx.

Palpation des aires ganglionnaires cervicales

Cette palpation est au mieux réalisée sur un patient torse nu. La palpation impose un excellent relâchement des muscles cervicaux. La palpation du triangle postérieur de Rouvière nécessite de faire pencher la tête du patient du côté examiné afin que le muscle sterno-cléido-mastoïdien soit relâché. La palpation du creux sus-claviculaire est effectuée en se plaçant derrière le patient. La palpation des chaînes sous-maxillaires et sous-mentales est réalisée en mettant les doigts en crochet sous la mandibule.

Les adénopathies palpées doivent être analysées en précisant :

• la consistance : le caractère *dur* est évocateur d'une métastase ganglionnaire d'un carcinome épidermoïde des voies aérodigestives supérieures ;

• la mobilité : elle est appréciée par rapport aux plans profonds et par rapport à la couverture cutanée. Lorsque la peau est infiltrée, elle prend un aspect de peau d'orange, parfois ulcérée ;

• le nombre et le site exact des adénopathies palpées. Il faut faire un schéma daté et signé.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Plusieurs examens complémentaires sont systématiquement réalisés, quelle que soit la localisation initiale du carcinome épidermoïde.

PANENDOSCOPIE DES VOIES AÉRODIGESTIVES SUPÉRIEURES

Cette panendosopie doit être pratiquée par l'ORL qui prendra en charge le traitement du carcinome épidermoïde. C'est un examen capital qui permet d'effectuer :

• les biopsies qui font, grâce à l'examen anatomopathologique, le diagnostic de certitude ;

• le bilan d'extension précis de la tumeur qui conditionne les modalités thérapeutiques. Des biopsies dirigées sont parfois utiles afin de préciser les limites exactes de la lésion ;

• un éventuel tatouage (à l'encre) des limites tumorales, facilitant l'exérèse si une intervention est effectuée et la surveillance si une chimiothérapie ou une radiothérapie sont envisagées ;

• la recherche d'une seconde localisation synchrone.

La panendoscopie est pratiquée sous anesthésie générale. Les gestes pratiqués durant cette endoscopie sont :

• une inspection et une palpation de la cavité buccale et de l'oropharynx ;

• une laryngoscopie et une hypopharyngoscopie directe ;

• une palpation des aires ganglionnaires cervicales.

Cet examen peut être complété par une trachéobronchoscopie et une œsophagoscopie au tube rigide (évitant au patient leur réalisation éventuelle sans anesthésie). Si une chimiothérapie est envisagée, un système d'accès veineux implantable peut être mis en place durant la même anesthésie.

IMAGERIE LOCORÉGIONALE

Ce temps repose sur deux examens : l'examen tomodensitométrique cervicofacial avec injection de produit de contraste et l'IRM avec

injection de gadolinium qui permet d'évaluer au mieux l'extension tumorale au niveau musculaire, osseux et cartilagineux ainsi que l'état ganglionnaire.

BILAN D'EXTENSION MÉTASTATIQUE

La radiographie de thorax, de face et de profil, et l'échographie hépatique autrefois systématiques ont maintenant disparu au profit d'examens plus performants (examen tomodensitométrique thoraco-abdominal et/ou TEP) dont le but est de dépister, d'une part, d'éventuelles localisations synchrones pulmonaires et, d'autre part, des métastases pulmonaires et/ou hépatiques dès lors que la tumeur est de stade avancé. Une scintigraphie osseuse et un examen tomodensitométrique cérébral sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (douleurs osseuses, troubles neurologiques).

TRAITEMENT

Le traitement préventif des carcinomes épidermoïdes ORL passe par une éducation sanitaire conseillant la modération de la consommation d'alcool et l'arrêt de l'intoxication tabagique. On considère que la suppression du tabac diminuerait la fréquence des cancers de l'oropharynx de 80 p. 100 (de 90 p. 100 pour les cancers bronchiques).

Le traitement curatif des carcinomes épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures repose sur trois moyens thérapeutiques : la chimiothérapie, la radiothérapie et la chirurgie, qui sont de plus en plus fréquemment associées. Les buts du traitement sont multiples et peuvent schématiquement se résumer en sept points :

- expliquer à la personne malade les avantages et risques respectifs des diverses options thérapeutiques et de leurs associations ;
- améliorer la durée survie du patient en évitant le décès lié à l'évolution de la maladie et/ou aux complications du traitement ;
- préserver les fonctions physiologiques de phonation, de respiration et de déglutition ;
- réduire l'impact esthétique et fonctionnel du traitement sur la personne malade ;
- assurer une surveillance régulière à vie ;
- préserver des options thérapeutiques si une seconde localisation métachrone venait à survenir ;
- accompagner la personne malade dès lors qu'un traitement palliatif devient la seule option thérapeutique.

La multiplicité des moyens thérapeutiques disponibles et des objectifs à atteindre (parfois conflictuels) imposent une prise en charge collégiale multidisciplinaire au sein de laquelle les réunions de concertation et les consultations d'annonce sont des temps incontournables. Pour la plupart des lésions, il n'existe pas de protocole unique unanimement admis par toutes les équipes françaises et internationales, et plusieurs options thérapeutiques sont à discuter avant de débuter la prise en charge. L'équipe ORL doit travailler en collaboration avec des oncologues médicaux, anesthésistes, médecins de la douleur, internistes, mais doit également disposer d'équipes de soins infirmiers ayant l'expérience de cette chirurgie lourde cervicofaciale, d'un centre de diététique, de kinésithérapeutes et d'unités de soins palliatifs.

L'équipe d'ORL doit prendre en charge non seulement le traitement primaire de la maladie cancéreuse, mais également, en association avec l'ORL correspondant et le médecin généraliste du patient, la surveillance à long terme et l'accompagnement aux mourants chez les patients en phase terminale.

Ce travail de soin est un travail d'équipe : la même équipe doit s'occuper du patient de la phase du diagnostic à la phase thérapeutique. La multiplication des centres de soins pour un même patient nous semble préjudiciable à la prise en charge correcte de telles pathologies.

CHIMIOTHÉRAPIE

La chimiothérapie actuelle des cancers ORL repose actuellement sur diverses classes médicamenteuses (sels de platine, fluorouracile, taxanes et thérapeutiques ciblées). Ces différentes drogues sont :

• soit associées entre elles, en cures de 4 à 6 jours, séparées de 21 jours (chimiothérapie d'induction ou néo-adjuvante) préalablement à un temps chirurgical ou radiothérapique ;

• soit utilisées en association à la radiothérapie (radio-chimiothérapie) ou postérieurement à un temps chirurgical ou radiothérapique, voire dans un cadre palliatif.

L'intégration de la chimiothérapie dans l'arsenal thérapeutique utilisé en cancérologie cervicofaciale a permis, ces vingt dernières années :

• d'améliorer la survie à moyen terme ;

• de préserver les fonctions physiologiques de nombreux patients (protocoles de préservation d'organe) ;

• voire, dans certains cas très particuliers, d'obtenir une guérison définitive sans avoir besoin de réaliser une exérèse chirurgicale ou une radiothérapie.

L'utilisation de la chimiothérapie n'est pas sans risque imposant. Il faut effectuer un bilan précis avant son utilisation, discuter sa réalisa-

tion en hospitalisation (en fonction des drogues utilisées) et surveiller régulièrement l'état du patient, tant au décours de sa réalisation que dans les quinze jours qui suivent la fin de la cure.

CHIRURGIE

Malgré les progrès de la radiothérapie et de la chimiothérapie, la chirurgie reste le traitement de base en carcinologie cervicofaciale car elle obtient le meilleur taux de contrôle locorégional, ce qui est la clef de la survie à long terme dans la majorité des cas rencontrés en pratique clinique. Les techniques chirurgicales, en particulier dans le cadre de la chirurgie partielle, se sont multipliées ces vingt dernières années Ces données font que la prise en charge des patients atteints d'un cancer doit impérativement reposer sur une équipe ORL expérimentée.

Les complications de la chirurgie sont fréquentes et il convient de distinguer :

- les complications précoces péri- et post-opératoires immédiates, qui sont inhérentes à l'acte chirurgical réalisé et au terrain ;
- les complications tardives qui sont le fait des conséquences de l'intervention effectuée sur les fonctions de respiration, de phonation et de déglutition, pouvant parfois conduire à une trachéotomie ou à une gastrostomie définitive.

RADIOTHÉRAPIE

En cancérologie cervicofaciale, la radiothérapie se conçoit actuellement soit comme un traitement complémentaire après une exérèse chirurgicale, soit comme une alternative à un acte chirurgical. La radiothérapie est maintenant assistée par ordinateur (IMRT) et fréquemment combinée à une chimiothérapie Les doses délivrées varient de 45 à 70 Gy en fonction du terrain et du stade tumoral ainsi que des protocoles utilisés et des buts recherchés. Sur le plan thérapeutique, une chirurgie de rattrapage après radiothérapie première est toujours une chirurgie à risque en raison des difficultés de cicatrisation sur un cou irradié

La radiothérapie génère toujours une diminution et une acidification de la salive restante qui augmente de manière significative le risque de caries dentaires, souvent situées au niveau du collet de dents. La surveillance dentaire des patients ayant bénéficié d'une radiothérapie cervicale doit être rigoureuse. Les soins et/ou les extractions dentaires doivent être décidés en accord avec le radiothérapeute et l'ORL et sont au mieux réalisés avant le début de la radiothérapie.

Les brûlures muqueuses (stomatites) sont aussi fréquentes durant la radiothérapie, conduisant le patient à limiter son alimentation, puis à

une perte de poids. Parfois, de véritables nécroses muqueuses peuvent poser des difficultés diagnostiques avec une récidive tumorale. Des soins de bouche sont souvent nécessaires à base de sérum bicarbonaté avec un antifongique, un antiseptique et un anesthésique de contact.

La radionécrose osseuse ou cartilagineuse après radiothérapie est une complication grave qui génère d'importantes douleurs, imposant souvent l'utilisation d'antalgiques centraux et souvent l'exérèse de la zone cartilagineuse sous-osseuse atteinte.

Les séquelles cutanées se présentent sous forme d'une sclérose avec des télangiectasies qui apparaissent dès que la dose délivrée dépasse 60 Gy.

Enfin, tout comme la chirurgie et surtout si celle-ci est associée à la chimiothérapie, la radiothérapie présente un risque non négligeable de trachéotomie et/ou de gastrostomie à long terme, voire permanente.

PROBLÈMES SOCIOPROFESSIONNELS

Ils sont souvent considérables chez les patients traités pour un cancer ORL. L'importance de ces problèmes vient essentiellement du terrain : patients alcoolotabagiques, souvent de niveau socioculturel faible.

Les problèmes psychologiques liés à la perte ou à l'altération de la voix (laryngectomies), générant troubles du caractère, irritabilité, insomnie et grande peur de ne pas retrouver sa place dans le groupe familial et dans sa vie professionnelle, sont fréquents. La préparation de la famille, en particulier du conjoint, à la laryngectomie totale est essentielle. Des visites d'anciens laryngectomisés peuvent considérablement aider les patients.

La reprise de la vie professionnelle est un problème majeur. Près de 70 p. 100 des laryngectomisés ne reprennent pas leur emploi. Cela est dû à de nombreux facteurs : l'âge, la perte de la voix, les troubles nutritionnels, la poursuite de l'évolution tumorale, la conjoncture économique actuelle. Certains employeurs refusent d'embaucher des patients laryngectomisés pour des raisons d'hygiène liées à la présence du trachéostome. Signalons les difficultés pour les laryngectomisés de faire d'importants efforts ; en effet, l'impossibilité de bloquer la respiration limite certains efforts violents.

La réintégration sociale doit être encouragée sans tarder et surveillée à la fois par la famille et par le médecin généraliste. Des associations peuvent aider le laryngectomisé, comme l'Union des associations françaises des laryngectomisés et des mutilés de la voix (UFMV). Cette union regroupe des associations de laryngectomisés.

Chapitre 38

Anatomie radiologique du cavum et des espaces profonds de la face

Le *rhinopharynx* est une cavité de forme cubique à six faces (Figure 38-1). Sa paroi est formée par :

• une muqueuse comprenant un épithélium et un chorion. L'épithélium est de type respiratoire. Le chorion est riche en glandes et en tissu lymphoïde ;

• un fascia interne, séparant la muqueuse du plan musculaire, dénommé fascia pharyngobasilaire. C'est une couche conjonctive épaisse et résistante ;

• des muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx qui forment une gouttière recouverte par deux fascias. L'espace situé entre ces deux fascias est un espace de glissement permettant la mobilité du pharynx lors de la déglutition ;

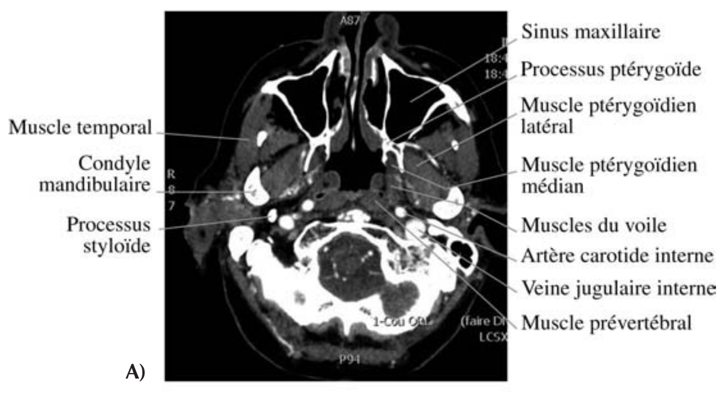


Figure 38-1 **Examen tomodensitométrique du cavum.** A) Coupe axiale, avec injection de produit de contraste (de bas en haut), passant par la partie basse du processus ptérygoïde. (*suite*)

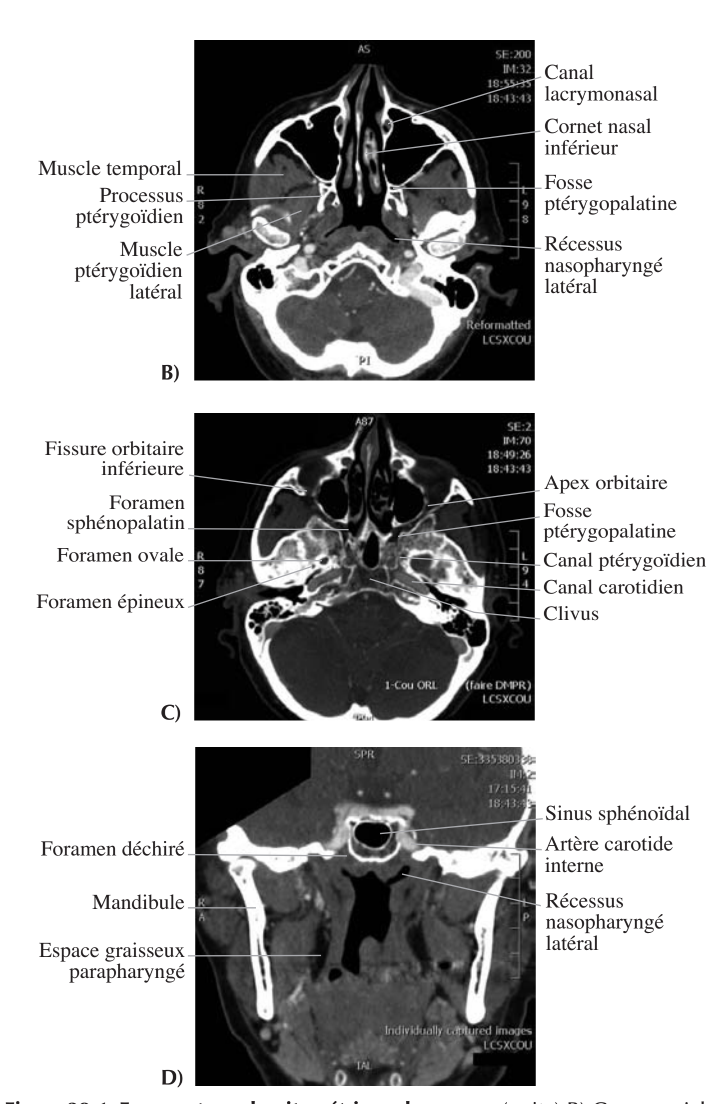


Figure 38-1 Examen tomodensitométrique du cavum. (*suite*) B) Coupe axiale, avec injection de produit de contraste (de bas en haut), passant par la partie haute du processus ptérygoïde. C) Coupe axiale, avec injection de produit de contraste (de bas en haut), passant par le sommet du cavum, au niveau de la base du crâne. D) Coupe coronale, avec injection de produit de contraste (d'arrière en avant), passant par le foramen déchiré. (*suite*)

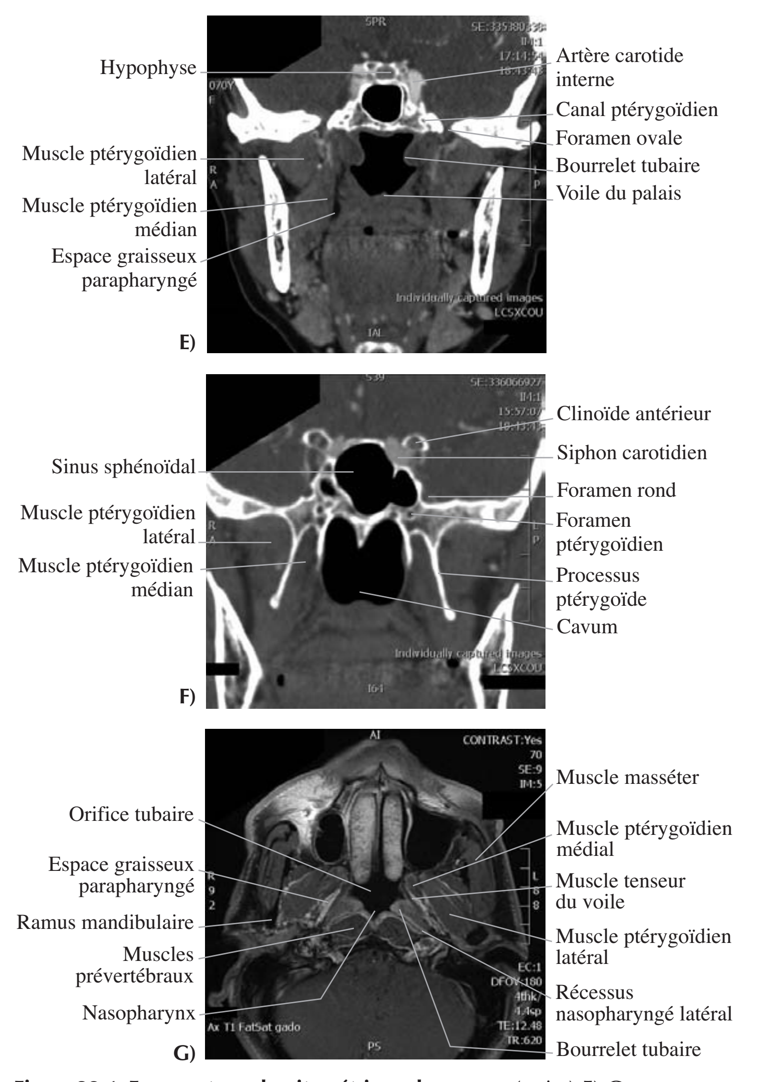


Figure 38-1 Examen tomodensitométrique du cavum. (*suite*) E) Coupe coronale, avec injection de produit de contraste (d'arrière en avant), passant par le foramen ovale (Tableau 38-I). F) Coupe coronale, avec injection de produit de contraste (d'arrière en avant), passant par le foramen rond (Tableau 38-I) et le foramen ptérygoïde. **IRM du cavum.** G) Coupe axiale, séquence en T1 (Tableau 38-II), passant par l'orifice tubaire.

• un fascia externe séparant l'axe musculaire des espaces profonds de la face. C'est une mince lame de tissu conjonctif.

Les *espaces profonds de la face* peuvent être divisés en :

• des espaces postérieurs comprenant la région rétropharyngée et la région rétrostylienne ;

• des espaces intermédiaires comprenant la région parotidienne et la région parapharyngée ;

• un espace antérieur : la fosse infratemporale.

Tableau 38-I **Voies de communication entre l'endocrâne et la région cervicofaciale par les orifices de la base du crâne.**

Orifice	Contenu	Communication entre l'endocrâne et la face
Canal optique	Nerf optique Artère ophtalmique	Orbite
Fissure orbitaire supérieure	Nerf oculomoteur (III) Nerf abducens (VI) Nerf trochléaire (IV) Nerf ophtalmique (V) Veine ophtalmique	Orbite Région ptérygopalatine
Foramen rond	Nerf maxillaire	Région ptérygopalatine
Foramen ovale	Nerf mandibulaire Artère petite méningée	Fosse infratemporale
Foramen épineux	Artère méningée moyenne	Fosse infratemporale
Foramen lacerum	Nerf grand pétreux	
Canal carotidien	Carotide interne	Région rétrostylienne
Foramen jugulaire	Nerfs IX, X, XI Veine jugulaire interne	Région rétrostylienne
Canal du nerf hypoglosse	Nerf hypoglosse (XII)	Région rétrostylienne

Tableau 38-II **Aspect des tissus en IRM en séquences T1 et T2.**

Tissu	Aspect en T1	Aspect en T2
Graisse	Très hyperintense	Hyperintense
Liquide cérébrospinal	Noir	Blanc
Muscle	Signal intermédiaire	Hypo-intense
Os cortical	Noir	Noir

Ces espaces sont séparés de la muqueuse du pharynx par le fascia pharyngobasilaire. La paroi pharyngée, rhinopharyngée et oropharyngée, en regard des espaces profonds de la face, est formée des muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx qui sont recouverts par deux fascias. Le fascia interne sépare l'axe musculaire pharyngé de la muqueuse : c'est le fascia pharyngobasilaire. C'est une couche conjonctive épaisse et résistante, véritable barrière anatomique à l'extension des tumeurs pharyngées. Le fascia externe sépare l'axe musculaire des espaces profonds de la face : c'est une mince lame de tissu conjonctif.

Pour en savoir plus

Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 39

Anatomie radiologique de la cavité orale et de l'oropharynx

L'*oropharynx* est un conduit musculomembraneux dont la paroi est formée par :

- un épithélium pavimenteux stratifié non kératinisé ;
- un fascia interne, séparant la muqueuse du plan musculaire, dénommé fascia pharyngobasilaire. C'est une couche conjonctive épaisse et résistante ;
- des muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx qui forment une gouttière recouverte par deux fascias. L'espace situé entre ces deux fascias est un espace de glissement permettant la mobilité du pharynx lors de la déglutition. Les différents muscles constricteurs s'imbriquent comme les tuiles d'un toit ;
- un fascia externe séparant l'axe musculaire des espaces voisins. C'est une mince lame de tissu conjonctif.

L'oropharynx est limité par :

- en haut : le voile du palais et l'ostium intrapharyngien ;
- en bas : le bord supérieur de l'épiglotte ;
- en avant : l'isthme du gosier et le « V » lingual.

La *cavité orale* est une cavité irrégulière de volume variable en fonction de l'importance de l'ouverture buccale. Elle est divisée en deux parties par les arcades dentaires :

- en dehors d'elles, le *vestibule de la bouche* ;
- en dedans d'elles, la cavité orale proprement dite.

La cavité orale comprend six parois. La paroi antérieure est constituée par les lèvres. La paroi postérieure est largement ouverte dans l'oropharynx par l'isthme du gosier. Les parois latérales sont formées par les joues. La paroi inférieure est le plancher oral tandis que la paroi supérieure forme le palais, osseux dans sa partie antérieure, musculaire dans sa partie postérieure. Les muscles de la langue sont rapportés dans le tableau 39-I.

Tableau 39-I **Muscles de la langue.**

Nom	Origine	Terminaison	Fonction
Muscle impair et médian			
M. longitudinal supérieur	Os hyoïde, épiglotte	Massif lingual	
Muscles pairs et symétrique			
M. génioglosse	Mandibule	Massif lingual	Tire la langue en avant
M. longitudinal inférieur	Os hyoïde	Massif lingual	Abaisse, rétracte la langue
M. hyoglosse	Os hyoïde	Massif lingual	Abaisse, rétracte la langue
M. styloglosse	Processus styloïde	Massif lingual	Tire la langue en haut et en arrière
M. transverse de la langue	Septum lingual	Massif lingual	Rétrécit la langue
M. palatoglosse	Aponévrose palatine	Massif lingual	Rétrécit l'isthme du gosier
M. constricteur supérieur du pharynx			
– partie glossopharyngienne		Massif lingual	
– partie glossotonsillaire		Massif lingual	

Tableau 39-II **Aspect des tissus en IRM en séquences T1 et T2.**

Tissu	Aspect en T	Aspect en T2
Graisse	Très hyperintense	Hyperintense
Liquide céphalospinal	Noir	Blanc
Muscle	Signal intermédiaire	Hypo-intense
Os cortical	Noir	Noir

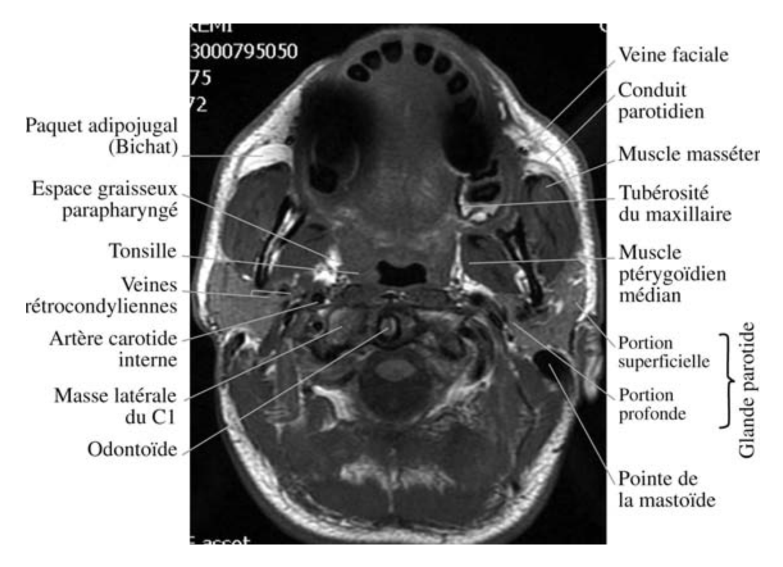
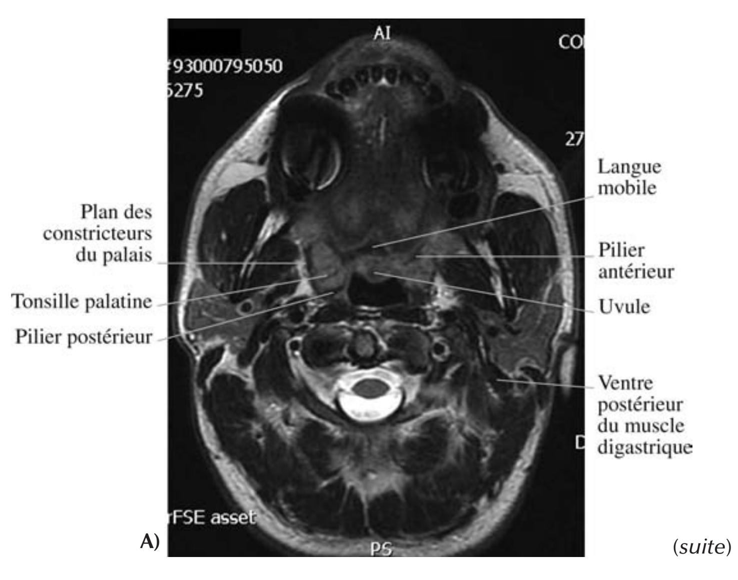


Figure 39-1 **IRM, coupe axiale en séquence T1 passant par l'oropharynx.**



(*suite*)

Figure 39-2 **A) IRM, coupe axiale en séquence T2 passant par l'oropharynx.**

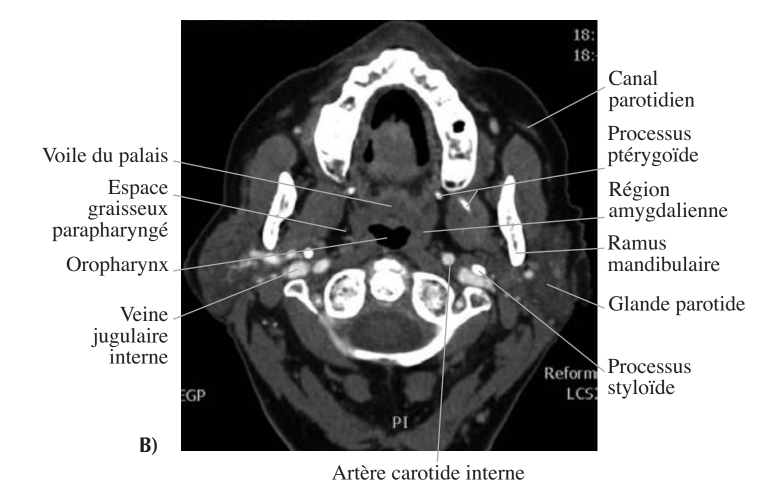
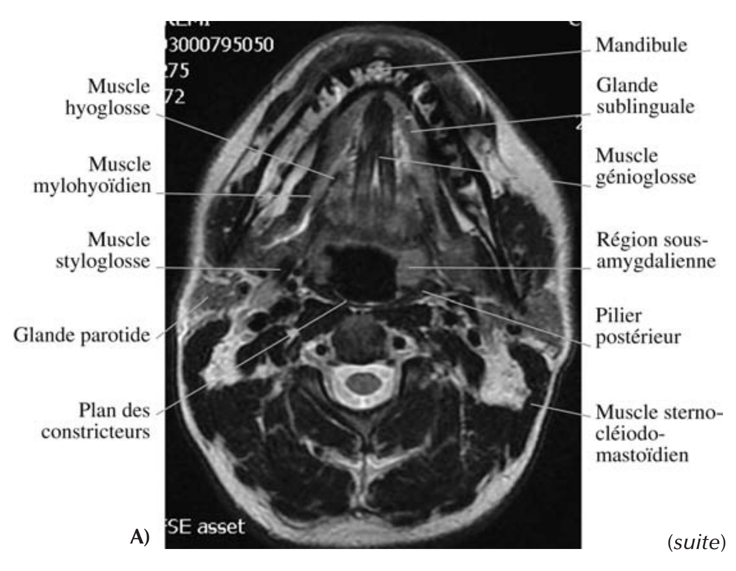


Figure 39-2 (*suite*) **B) Examen tomodensitométrique, coupe avec injection de produit de contraste passant par l'oropharynx et le voile du palais.**



(*suite*)

Figure 39-3 **A) IRM, coupe axiale en séquence T2 passant par la base de langue.**

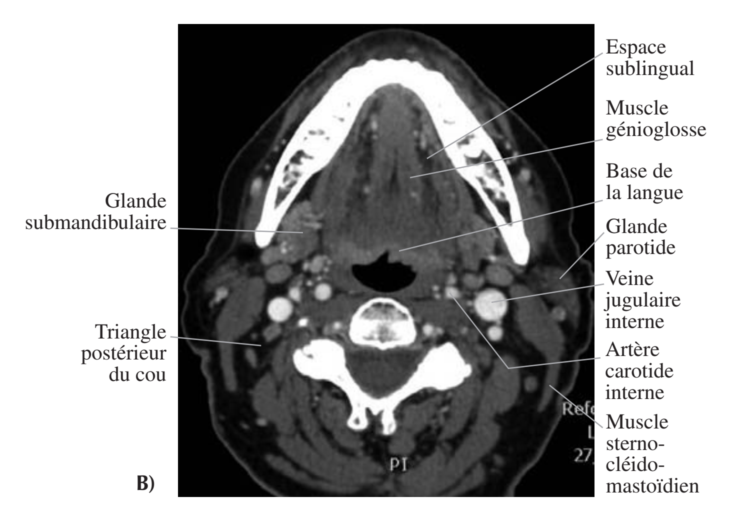
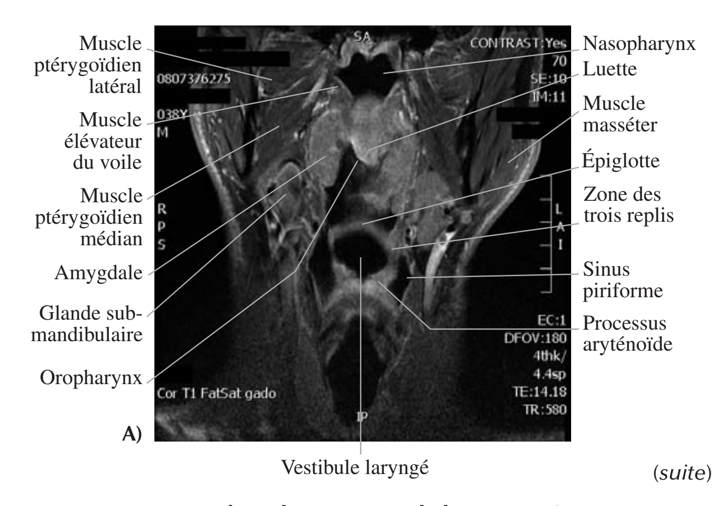


Figure 39-3 (*suite*) **B) Examen tomodensitométrique, coupe avec injection de produit de contraste passant par la base de langue.**



(*suite*)

Figure 39-4 **IRM, coupe frontale passant par la luette. A**) Séquence T1 avec injection de gadolinium.

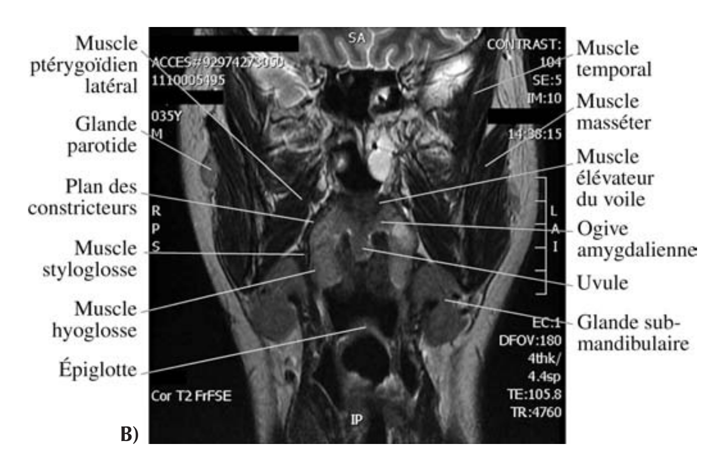


Figure 39-4 **IRM, coupe frontale passant par la luette.** (*suite*) **B**) Séquence T2.

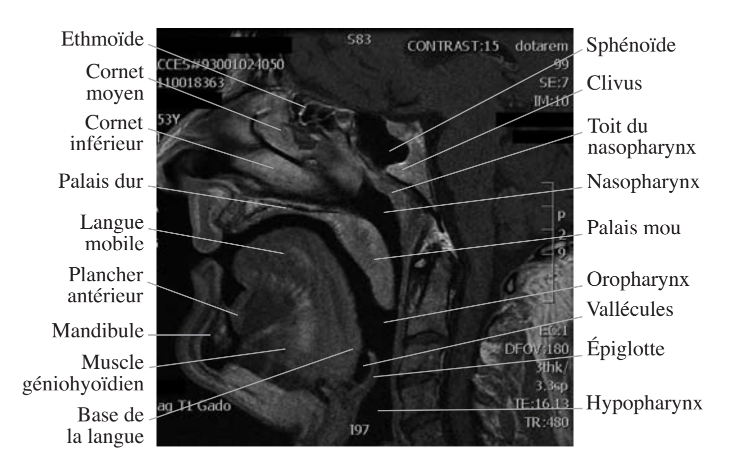


Figure 39-5 **IRM, coupe sagittale paramédiane de la face en séquence T1 avec injection de gadolinium.**

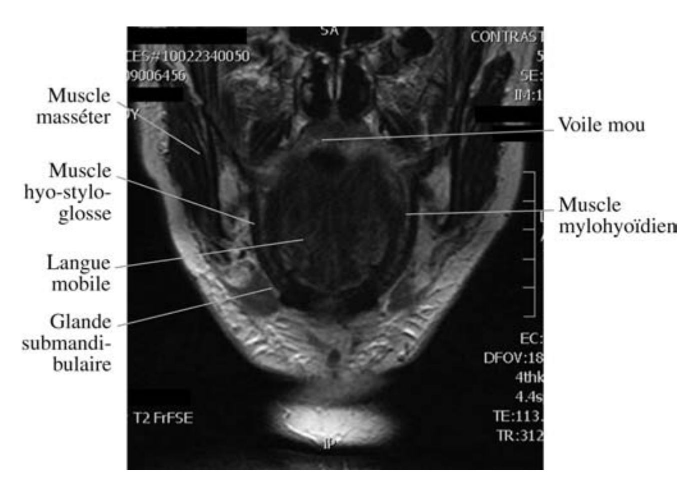


Figure 39-6 **IRM, coupe coronale en séquence T2 passant par la partie postérieure de la cavité orale.**

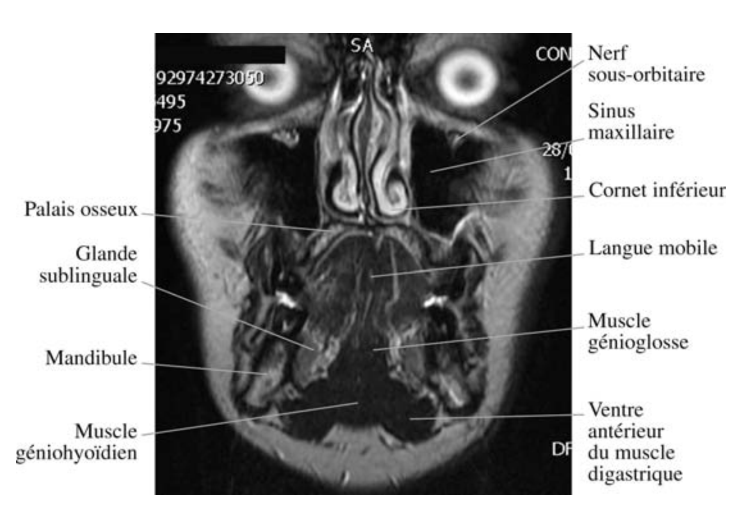


Figure 39-7 **IRM, coupe coronale en séquence T2 passant par la partie antérieure de la cavité orale.**

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 40

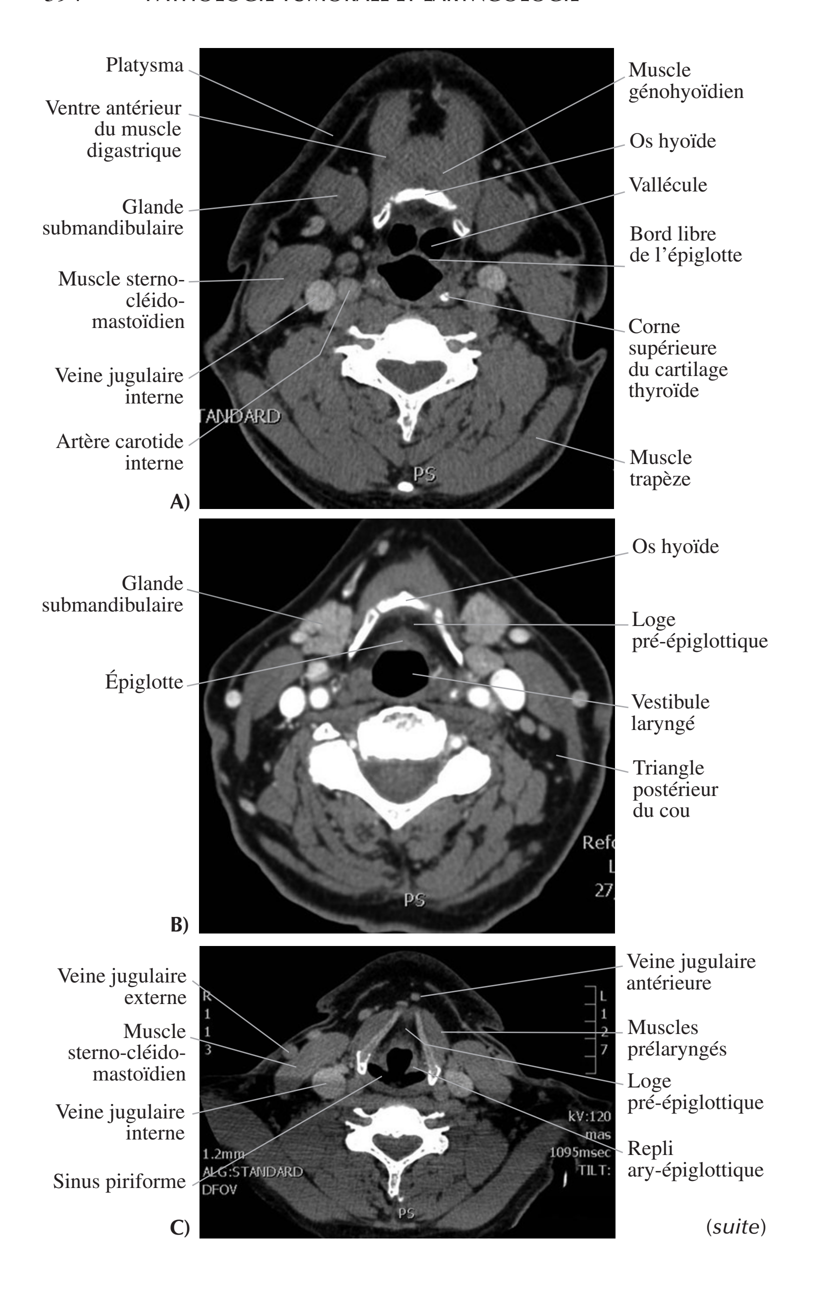
Anatomie radiologique de la région cervicale

Trois grandes régions sont décrites au niveau de la tête et du cou : le crâne, la face et le cou. Le crâne est séparé de la face par une ligne sinueuse passant par le nasion, les bords supra-orbitaires de l'os frontal, l'arcade zygomatique, le bord inférieur du pore acoustique externe, le processus mastoïde et la ligne nuchale supérieure de l'os occipital. La face est séparée du cou par une ligne sinueuse passant par l'os hyoïde, le ventre postérieur du muscle digastrique, puis par une ligne horizontale passant par la bandelette mandibulaire et, en arrière, la lame prévertébrale du fascia cervical.

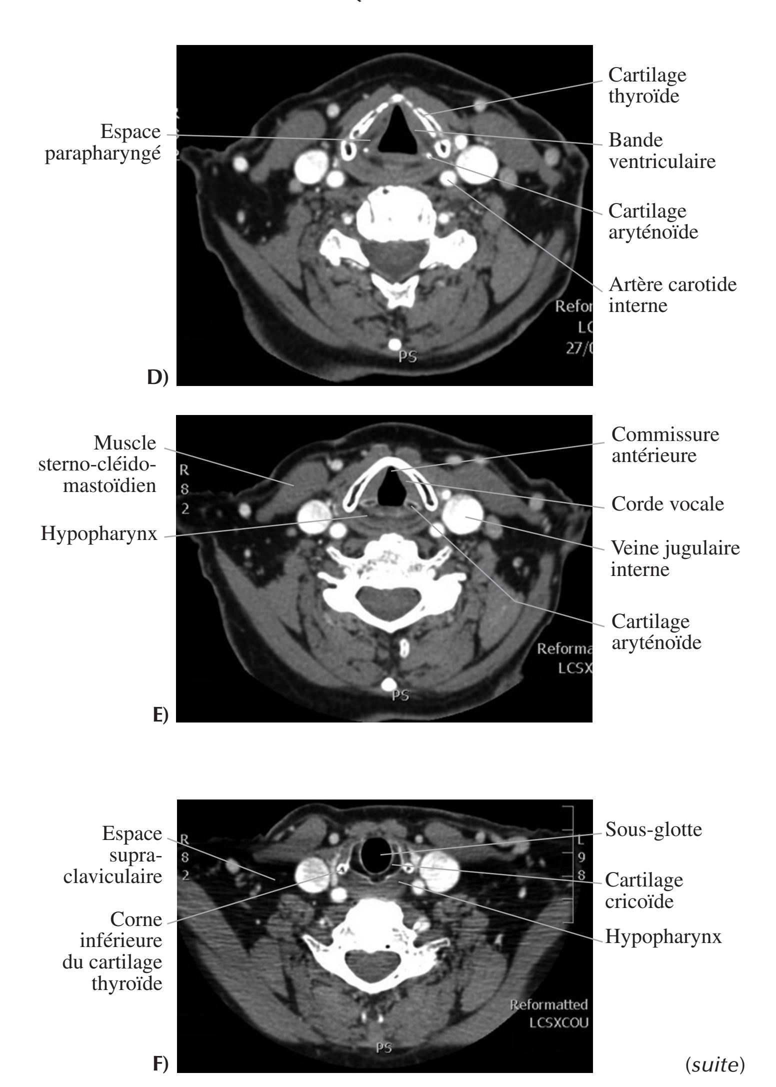
Le cou peut être divisé en deux parties : la nuque et la région infrahyoïdienne. La nuque est la région dorsale du cou, limitée en avant par l'épaisse lame prévertébrale du fascia cervical, en haut par l'os occipital et en bas par une ligne transversale passant par les articulations acromioclaviculaires. C'est une région essentiellement musculaire. La région infrahyoïdienne peut être divisée en deux parties :

- la région infrahyoïdienne médiane contenant l'axe viscéral du cou et la loge thyroïdienne ;
- la région infrahyoïdienne latérale, elle-même subdivisée en deux parties :
  - — la région sterno-cléido-mastoïdienne ;
  - — la région supraclaviculaire.

La limite entre ces deux régions est le bord postérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. La région sterno-cléido-mastoïdienne se poursuit en haut sans limite anatomique nette avec la région rétrostylienne. La limite arbitraire entre ces deux régions, l'une cervicale, l'autre faciale, est la bandelette mandibulaire, c'est-à-dire une ligne horizontale passant par le bord inférieur de la mandibule.


Platysma
Ventre antérieur du muscle digastrique
Glande submandibulaire
Muscle sterno-cléido-mastoïdien
Veine jugulaire interne
Artère carotide interne
Muscle génohyoïdien
Os hyoïde
Vallécule
Bord libre de l'épiglotte
Corne supérieure du cartilage thyroïde
Muscle trapèze
A)
Glande submandibulaire
Épiglotte
Os hyoïde
Loge pré-épiglottique
Vestibule laryngé
Triangle postérieur du cou
B)
Veine jugulaire externe
Muscle sterno-cléido-mastoïdien
Veine jugulaire interne
Sinus piriforme
Veine jugulaire antérieure
Muscles prélaryngés
Loge pré-épiglottique
Repli ary-épiglottique
C)

(*suite*)



(*suite*)

Figure 40-1 **Examen tomodensitométrique normal du cou avec injection de produit de contraste.** Coupe, de haut en bas, passant par les vallécules. B) Coupe passant par le cartilage épiglottique. C) Coupe passant par la loge pré-épiglottique. D) Coupe passant par les bandes ventriculaires. E) Coupe passant par les cordes vocales. F) Coupe passant par la région sous-glottique.

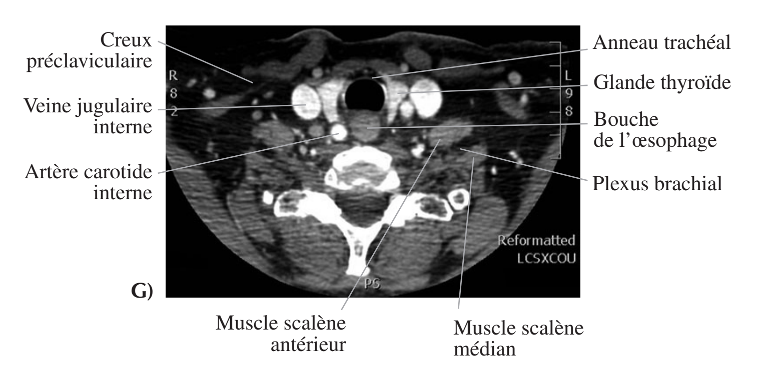


Figure 40-1 Examen tomodensitométrique normal du cou avec injection de produit de contraste. (*suite*) G) Coupe passant par la loge thyroïdienne.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 41

Pharyngite chronique

La pharyngite chronique se définit par une inflammation de la muqueuse pharyngée durant depuis plus de 2 à 3 semaines. Cette affection n'est pas en soi une maladie, mais simplement un témoignage d'une atteinte de la muqueuse pharyngée dont les causes sont très diverses. Le traitement efficace passe par celui de l'affection causale.

BASES

Faisant partie du carrefour aérodigestif, le pharynx est en contact directement avec l'œsophage, les cavités nasales, la cavité buccale, l'orifice des trompes auditives et les muscles précervicaux. La muqueuse est de type respiratoire et inclut de nombreux follicules lymphoïdes qui font partie du cercle amygdalien de Waldeyer, dont les amygdales et les végétations adénoïdes sont les éléments les plus volumineux.

Les lymphatiques du pharynx se drainent dans les relais ganglionnaires des chaînes rétropharyngées, sous-maxillaires et jugulocarotidiennes. L'innervation dépend du nerf glossopharyngien (IX), du nerf pneumogastrique (X) et du sympathique cervical.

Le pharynx joue un rôle passif dans la respiration. La muqueuse est au contact direct de l'air qui provient du nez (saturé en humidité) ou de la bouche (conditions extérieures à l'organisme). Lors de la déglutition, le pharynx joue un rôle actif, réflexe. Le bol alimentaire est projeté en arrière, par-dessus l'épiglotte qui vient obturer les voies respiratoires, et franchit le sphincter de la bouche œsophagienne. La mastication et le bâillement en actionnant les muscles pharyngés provoquent l'ouverture de la trompe auditive.

CLINIQUE

Dès l'interrogatoire, le diagnostic de pharyngite chronique peut être suspecté. Ainsi la symptomatologie de la pharyngite chronique est-elle typique en raison de plusieurs éléments associés :

- le symptôme évoqué n'est pas précis. Le plus souvent, le patient parle de gêne pharyngée, de brûlures pharyngées, de corps étranger, de « boule dans la gorge », de sensation de striction cervicale ou de gêne à la déglutition parfois associée à un raclement dont la projection est soit diffuse, soit localisée en dedans de l'angle de la mâchoire, au niveau de l'os hyoïde ou en regard de la région thyroïdienne ;
- la symptomatologie varie autant dans le temps que dans sa topographie, son intensité, son rythme (disparition la nuit) et sa constance (des périodes spontanées de rémission étant souvent décrites et selon les conditions atmosphériques et/ou le degré de pollution). Cela contraste avec l'intensité que le malade donne à sa symptomatologie qui l'obsède très fréquemment ;
- surtout, il n'y a pas de fièvre, de signes généraux, de douleur vraie (otalgie, odynophagie), ni de dysphagie.

L'examen clinique fait facilement le diagnostic de pharyngite chronique en visualisant au niveau du pharynx :

- un aspect soit inflammatoire de la muqueuse qui, de rosée devient rouge vif, avec des dilatations veineuses et des follicules lymphoïdes hypertrophiés, visibles en particulier au niveau de la paroi postérieure du pharynx (pharyngite hypertrophique, hyperplasique granuleuse), soit pâle, lisse et transparente (pharyngite atrophique) ;
- l'absence de tumeur, d'infection, d'adénopathies associées.

D'autres symptômes et signes cliniques, fonction de la cause, peuvent accompagner ce tableau clinique. Seront ainsi évoqués :

- un problème rhinosinusien devant une rhinorrhée postérieure avec toux ;
- un reflux gastro-œsophagien devant des brûlures rétrosternales, ascendantes, une toux sèche de décubitus, un pyrosis et, à l'examen laryngoscopique, un œdème ou un érythème localisé au niveau des bandes ventriculaires, des cordes vocales ou des cartilages aryténoïdes, un épaississement de la commissure postérieure ou un granulome endolaryngé ;
- un problème dentaire en présence de caries, de chicots, d'une halitose, d'une hypersalivation ;
- un problème amygdalien devant des amygdales cryptiques ou hypertrophiées et inflammatoires
- un syndrome de Gougerot-Sjögren devant un syndrome sec et une hypertrophie des glandes salivaires.

ÉTIOLOGIE

ÉTIOLOGIE TOXIQUE

L'intoxication alcoolotabagique est la première des intoxications responsables d'un tableau de pharyngite chronique. La muqueuse pharyngée est alors très inflammatoire, en particulier au niveau des piliers antérieurs. L'existence d'une telle intoxication impose d'éliminer un cancer des voies aérodigestives supérieures concomitants, et la biopsie doit être réalisée au moindre doute.

La pollution atmosphérique, l'air « mal » conditionné (trop sec) et ses variations brutales de température et/ou d'hydrométrie sont considérées comme favorisant la survenue de la pharyngite chronique. Cependant, la présence d'un facteur de ce type dans le biotope du patient ne doit pas faire négliger le reste de l'enquête étiologique. Il en est de même pour le mode alimentaire (nourriture épicée). Il est rare qu'un changement des habitudes nutritionnelles amène une amélioration notable.

Les causes toxiques industrielles par les microparticules de chaux, de bois (bois exotiques), de métaux (fer), les produits de l'industrie chimique, les herbicides peuvent être à l'origine d'irritations pharyngées chroniques qui entrent alors dans le cadre de pathologies professionnelles.

ÉTIOLOGIE INFECTIEUSE

La pathologie chronique des cavités nasosinusiennes et les amygdalites sont très fréquemment accompagnées de pharyngite. C'est le traitement des pathologies d'origine qui permettra de faire disparaître la pharyngite. On en rapproche les lésions de voisinage que représentent les infections dentaires.

REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN

Il est une cause principale de pharyngite chronique et doit être systématiquement recherché. Nous ne reviendrons pas sur sa symptomatologie. Le meilleur test diagnostique est thérapeutique. Sous traitement, la sédation de la symptomatologie est effective en quelques semaines.

MALADIES GÉNÉRALES

L'allergie, le diabète ont souvent une expression pharyngée. Il en est de même pour certaines anomalies métaboliques (dyslipidémie, hyperuricémie, hypocalcémie), les avitaminoses et la radiothérapie. Le syndrome de Gougerot-Sjögren aboutit à des lésions pharyngées par une sécheresse buccale et une modification de la flore locale (syndrome sec). Le même mécanisme intervient lors de la prise de certains médicaments : citons les anticholinergiques, les psychotropes, les anti-inflammatoires pyrazolés et les antihypertenseurs locaux.

TRAITEMENT

Les traitements symptomatiques qui associent l'humidification de la muqueuse pharyngée par inhalations mentholées, gargarismes et bains de bouche (hexétidine), humidification de l'air ou absorption de miel ne font que témoigner de l'échec de l'enquête étiologique et n'ont qu'une efficacité temporaire. De même, la cautérisation des follicules lymphoïdes hypertrophiés (au nitrate d'argent ou au laser CO_2), l'homéopathie (argentum nitricum 5 à 7 H), l'acupuncture, le thermalisme, la phytothérapie et/ou la médecine chinoise (décoction d'ophiopogon) ont été proposés pour soulager le patient atteint de pharyngite chronique, mais aucun travail scientifique n'a apporté la preuve de leur efficacité dans ce cadre.

Le traitement de la pharyngite chronique passe par l'éviction des facteurs favorisant l'atteinte de la muqueuse pharyngée. Il associe ainsi selon les cas :

- l'arrêt du tabagisme et de l'intoxication éthylique : une exacerbation des symptômes a fréquemment lieu dans les mois qui suivent l'arrêt de l'intoxication tabagique et le malade doit en être prévenu ;
- le traitement des foyers infectieux, qu'ils soient sinusiens, amygdaliens et/ou dentaires ;
- le traitement au long cours du reflux gastro-œsophagien ;
- le traitement des pathologies rhinosinusiennes chroniques : rhinite chronique, rhinosinusites diffuses, sinusites localisées ;
- la lutte contre l'allergie et la pollution en association avec le médecin du travail.

Il convient aussi d'expliquer au malade, en particulier chez la personne âgée, le caractère bénin mais souvent définitif de l'atteinte ainsi que le rôle de ou des pathologies causales sous-jacentes souvent chroniques et/ou environnementales. Ces explications permettent parfois au

patient de comprendre l'inutilité et le danger des traitements antibiotiques et/ou anti inflammatoires per os, de mieux accepter le traitement au long cours des pathologies causales ainsi que les diverses poussées évolutives de cette atteinte muqueuse qui, le plus souvent, le gênera tout au long de sa vie.

Chapitre 42

Laryngite chronique de l'adulte

La laryngite chronique se définit par une inflammation de la muqueuse du larynx responsable d'une altération de la voix (dysphonie) durant depuis plus de 2 à 3 semaines (ce qui la distingue de la laryngite aiguë). Cette affection, qui touche essentiellement les hommes entre 40 et 70 ans, est un motif très fréquent de consultation en oto-rhino-laryngologie. L'origine en est, en règle générale, multifactorielle avec le tabac, le reflux gastro-œsophagien, le malmenage vocal, l'allergie et les infections des voies aérodigestives supérieures comme principaux facteurs favorisants. Certains aspects cliniques, la survenue sur un terrain alcoolotabagique et/ou la persistance après éviction des facteurs favorisants imposent la réalisation d'une microlaryngoscopie en suspension avec prélèvement anatomopathologique pour éliminer un état précancéreux, voire un cancer débutant.

BASES

Le larynx est un organe unique qui joue un rôle essentiel dans la respiration, la déglutition et la phonation. Il est tapissé par un épithélium de type respiratoire et comporte quelques glandes. Les cartilages, la musculature intrinsèque et les divers éléments membraneux sous-jacents ne sont pas atteints par la laryngite chronique. Le praticien doit toujours rester très vigilant face au risque de transformation maligne, surtout si l'intoxication tabagique persiste.

CLINIQUE

La dysphonie est le maître symptôme. L'examen clinique, détaillé dans le chapitre consacré aux dysphonies, oriente en faveur d'une laryngite chronique en raison des données suivantes :

• l'existence de facteurs favorisants : malmenage vocal, travail en atmosphère polluée ou bruyante, tabagisme, infections traînantes et/ou récidivantes des voies aérodigestives supérieures, reflux gastro-œsophagien, allergie, inhalation de vapeurs ou poussières toxiques ;
• l'association à la dysphonie de douleurs pharyngées, d'une gêne diffuse au niveau de la gorge, d'une toux avec expectoration et/ou d'une sensation de sécheresse de la gorge ;
• l'absence d'otalgie, d'odynophagie, de dysphagie, d'adénopathie cervicale, de douleur à la palpation des cartilages et des membranes laryngées.

L'examen clef est la *laryngoscopie*, qu'elle soit effectuée au miroir, à l'optique à 90° ou au nasofibroscope. Le diagnostic est posé devant :
• la normalité de la mobilité laryngé ;
• l'absence de tumeur laryngée manifeste ;
• surtout, l'aspect de la muqueuse laryngée qui fait distinguer plusieurs aspects cliniques.

LARYNGITE CATARRHALE (ROUGE, ÉRYTHÉMATEUSE OU HYPERTROPHIQUE)

Elle correspond à une hyperplasie muqueuse sans kératinisation. La dysphonie est progressive avec affaiblissement et fatigue de la voix. Le patient racle et tousse. Les cordes vocales sont hypertrophiques, le larynx rouge. L'arrêt de l'intoxication alcoolique et tabagique et le traitement des facteurs favorisant sont essentiels :
• traitement de la pathologie chronique des cavités nasales et des sinus de la face : rhinites chroniques, sinusites localisées, rhinosinusites diffuses, rhinopharyngites à répétition. Il faut y associer les infections dentaires et les infections chroniques des amygdales ;
• traitement des infections bronchiques chroniques qui, par leurs expectorations purulentes, pourraient irriter la muqueuse laryngée ;
• éviction de l'exposition aux irritants (vapeurs et poussière) responsables d'authentiques laryngites chroniques d'origine professionnelle ;
• traitement de l'allergie.

LARYNGITE PSEUDO-MYXOMATEUSE (ŒDÈME DE REINKE)

Elle prédomine à la face supérieure des cordes vocales. Souvent consécutive au surmenage vocal (chanteurs) et/ou au tabagisme ; le plus souvent bilatérale, elle réalise au début un aspect caractéristique en fuseau clair épaississant les cordes vocales qui perdent leur aspect nacré. À un stade plus avancé de véritables polypes peuvent apparaître et générer une dyspnée laryngée par obstruction.

LARYNGITE LEUCOPLASIQUE (BLANCHE OU KÉRATOSIQUE)

Elle réalise un aspect épaissi blanc, localisé à une zone anatomique du larynx (en général, la corde vocale ou la bande ventriculaire). Elle correspond à une hyperplasie avec métaplasie muqueuse, qui doit être distinguée du papillome corné et du carcinome verruqueux.

LARYNGITE DU REFLUX GASTRO-ŒSOPHAGIEN

Les lésions sont essentiellement postérieures à type d'épaississement de la commissure postérieure, d'érythème aryténoïdien, voire de granulomes. La présence d'un pyrosis, d'une pharyngite congestive associée et/ou de laryngites à répétition est évocatrice. L'efficacité du traitement antireflux par inhibiteurs de la pompe à protons confirme le diagnostic.

LARYNGITES ACCOMPAGNANT DIVERSES MALADIES

L'inflammation chronique du larynx peut aussi être le témoin de diverses affections, et il convient, devant certains aspects, de ne pas omettre d'envisager en fonction du terrain, de l'examen clinique général et des données de l'interrogatoire :

- une tuberculose : aspect grisâtre sale du larynx, atteinte postérieure ;
- une syphilis, surtout s'il existe une ulcération et une séropositivité pour le VIH ;
- une sarcoïdose : nodules jaunâtres sous-muqueux ;
- une granulomatose de Wegener dont le diagnostic est facile en cas d'atteinte rénale et de signes rhinologiques associés, mais parfois beaucoup plus difficile si l'atteinte laryngée est inaugurale ;
- une polyarthrite rhumatoïde ;
- une amylose laryngée : infiltration sous-muqueuse associée à la laryngite ;
- une mycose déclenchée par un traitement antibiotique ou un séjour en Amérique du Sud ;
- une hyperuricémie.

TRAITEMENT

En dehors des laryngites qui accompagnent les diverses maladies sus-citées et dont la guérison passe par leur traitement, la prise en charge des laryngites chroniques est avant tout médicale et repose sur :

• l'arrêt du tabagisme et de l'intoxication alcoolique ;
• la suppression des foyers infectieux (amygdaliens, sinusiens, dentaires) ;
• la rééducation orthophonique en cas de malmenage vocal ;
• le traitement du reflux gastro-œsophagien, de la bronchite chronique et de l'allergie.

La place de la chirurgie est relativement limitée, mais elle doit être discutée dans deux circonstances bien précises :

• dès lors qu'il existe une intoxication alcoolotabagique, que les lésions ne disparaissent pas à l'arrêt de celle-ci et/ou que l'examen laryngoscopique hésite avec un état précancéreux ou une tumeur maligne (surtout en présence d'une laryngite kératosique), il convient de réaliser une microlaryngoscopie en suspension sous anesthésie générale. Elle a pour but l'exérèse des lésions (et non pas une simple biopsie) pour en faire l'examen anatomopathologique, seul examen qui permet d'affirmer avec certitude l'absence de la malignité ;
• de même, en présence d'un œdème de Reinke, dès lors que le degré de dysphonie et/ou l'existence d'une dyspnée altèrent la vie professionnelle et/ou personnelle, la microlaryngoscopie en suspension complétée par un geste au laser CO_2 est indiqué. Le but n'est pas tant de vérifier l'absence de dégénérescence que d'améliorer la voix et la respiration. Un tel geste ne s'envisage qu'encadré par une rééducation orthophonique et après l'arrêt de l'intoxication tabagique. En effet, la poursuite de l'intoxication tabagique conduit quasi invariablement à la récidive de l'œdème. En outre, il faut avoir averti le patient de l'irréversible modification post-opératoire de la voix qui, en général, gagne de façon très importante en clarté, ce qui parfois peut ne pas être adapté au métier (chanteuse de blues, forain) ou à la perception que le patient a de soi-même (femme fumeuse avec une voix à la Jeanne Moreau, par exemple).

Chapitre 43

Lésions tumorales bénignes du larynx

Beaucoup plus rares (5 p. 100) que les tumeurs malignes, les tumeurs bénignes du larynx peuvent naître au niveau de tous les constituants de cet organe (Tableau 43-I). Le diagnostic de certitude du caractère bénin de ces lésions repose sur l'examen anatomopathologique après exérèse en microlaryngoscopie.

Au plan histologique, il convient de distinguer les tumeurs bénignes du larynx des :

- tumeurs malignes, ce qui peut être difficile en raison de l'existence de formes de transition (lipome et liposarcome, chondrome et chondrosarcome), mais aussi de diagnostic anatomopathologique parfois très difficile (carcinome verruqueux, papillome corné) soit en raison des caractéristiques propres de la tumeur, soit en raison de prélèvements trop superficiels et/ou de taille insuffisante ;
- pseudo-tumeurs d'origine inflammatoire ;

Tableau 43-I **Classification des principales tumeurs bénignes du larynx en fonction de leur tissu d'origine.**

Topographie	Nature
Muqueuse	Papillome
Glandes	Adénome pléiomorphe, oncocytome
Muscles	Myoblastome granulocellulaire, rhabdomyome
Tissu conjonctif	Lipome, plastocytome, fibrome
Vaisseaux	Hémangiome, lymphangiome, angiome mature
Tissu nerveux	Schwannome solitaire, neurofibrome, paragangliome
Cartilage	Chondrome

- polypes, granulomes, ulcères et kystes ;
- infiltrations laryngées (amylose).

Le traitement des tumeurs bénignes du larynx associe une exérèse chirurgicale, si possible réalisée par voie endoscopique, et une rééducation orthophonique afin de conserver la meilleure qualité vocale.

DIAGNOSTIC

L'expression clinique des tumeurs bénignes du larynx varie en fonction de l'étage laryngé au niveau duquel elles se développent :

- les lésions de l'*étage sus-glottique* ont une symptomatologie pauvre avec parfois une simple gêne pharyngée. En cas de volume tumoral important, la voix devient étouffée. La dyspnée peut s'installer progressivement. La dysphonie est possible sur une lésion pédiculée ou si la lésion, du fait de son volume, vient comprimer le pli vocal ;
- les lésions de l'*étage glottique* se révèlent par la dysphonie. Toute dysphonie persistant plus de 15 jours doit faire pratiquer un examen des cordes vocales. Elle s'aggrave progressivement et s'accompagne de dyspnée en cas de réduction significative de la filière aérienne ;
- les lésions de l'*étage sous-glottique* sont souvent asymptomatiques en cas de petit volume. Elles provoquent une dyspnée dès que la filière aérienne devient trop réduite. La dysphonie est rare en cas de tumeur sous-glottique bénigne.

Le diagnostic de tumeur bénigne est évoqué lors de l'examen laryngé pratiqué en laryngoscopie indirecte au miroir, par nasofibroscopie ou à l'optique à 90°, devant le caractère régulier de la lésion et le respect de la muqueuse. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique de la lésion prélevée au décours d'une microlaryngoscopie en suspension. Celui-ci doit être réalisé au moindre doute et notamment s'il existe une double intoxication alcoolique et tabagique, si l'aspect tumoral est de type leucoplasique et/ou s'il existe un trouble associé de la mobilité laryngée ipsilatérale.

À l'exception de l'examen anatomopathologique, les examens complémentaires et en particulier d'imagerie n'ont que peu de rôle dans le diagnostic des tumeurs bénignes du larynx, mais le bilan d'imagerie permet de définir au mieux les modalités du traitement.

DONNÉES ANATOMOPATHOLOGIQUES

Les tumeurs bénignes du larynx sont variées.

TUMEURS NERVEUSES

• *Schwannome* solitaire : la plus fréquente des tumeurs nerveuses. Il réalise une tumeur ovoïde sous-muqueuse bien encapsulée.
• *Paragangliomes* : rares, ils peuvent siéger sur tout le trajet des nerfs laryngés. Ils se présentent sous forme de tumeurs vestibulaires profondes.
• *Neurofibromes* : rares, ils doivent faire rechercher une maladie de von Recklinghausen à l'expression le plus souvent dermatologique.

TUMEURS CONJONCTIVES

• *Lipomes* : leur coloration jaunâtre est très caractéristique. Ils deviennent gênants lorsque leur volume est important.
• *Léiomyomes* : il s'agit d'une tumeur rouge violacé unique chez un homme d'une cinquantaine d'années, située le plus souvent au repli ary-épiglottique.
• *Plasmocytome* : il s'agit d'une tumeur pédiculée brun foncé siégeant le plus souvent au niveau de l'épiglotte ou de la bande ventriculaire. Il doit faire rechercher de principe, chez un homme d'une cinquantaine d'année, un myélome multiple.

TUMEURS GLANDULAIRES

Les adénomes pléiomorphes ont la même structure que pour les glandes salivaires. Ils se retrouvent le plus souvent au niveau du vestibule. Les oncocytomes ont l'aspect d'une tumeur pédiculée sortant du ventricule. Ils surviennent surtout chez l'homme après la cinquantaine.

PAPILLOMATOSE LARYNGÉE

La papillomatose laryngée est affection rare d'origine virale. Elle se présente sous la forme de lésions exophytiques dans la lumière laryngée. C'est la plus fréquente des tumeurs laryngées de l'enfant, mais elle peut se rencontrer chez l'adulte chez qui elle semble devenir plus fréquente.

La dysphonie est au premier plan. Dans les formes sévères, les papillomes peuvent s'étendre à l'ensemble des voies aériennes. Le prélèvement histologique est indispensable au diagnostic pour éliminer des dysplasies et une cancérisation. Le traitement par laser avec injection d'antiviraux est le plus utilisé. La récidive après traitement est fréquente.

PAPILLOME CORNÉ

Cette pathologie doit être considérée comme un état précancéreux. Elle fait partie des « laryngites blanches ». La lésion est d'aspect tumoral, de couleur gris crayeux. La surface est irrégulière, dure à la palpation. Le contexte hygiénodiététique est souvent évocateur. L'exérèse doit en être systématique ne serait ce que pour avoir une certitude histologique.

MYOBLASTOME GRANULOCELLULAIRE OU TUMEUR D'ABRIKOSSOF

C'est une tumeur bénigne, usuellement limitée au muscle lingual. Elle est rare dans sa forme laryngée. Elle siège habituellement au tiers postérieur de la corde vocale. Elle a l'aspect d'un petit papillome gris ou rosé. L'évolution après ablation endoscopique est généralement favorable, mais certaines formes évolutives agressives ont été décrites.

RHABDOMYOME

C'est une tumeur rare qui touche habituellement l'homme. L'exérèse doit être large.

CHONDROME

C'est une tumeur cartilagineuse prenant le plus souvent naissance au niveau du cricoïde. Il concerne surtout l'adulte d'une soixantaine d'année et de sexe masculin. Il est parfois difficile à distinguer du chondrosarcome

ANGIOME ET LYMPHANGIOMES

Ils sont rares chez l'adulte. L'angiome limité, rouge violacé, muriforme est peu pédiculé. L'hémolymphangiome est le plus souvent connu depuis la petite enfance. Il est d'évolution lente et infiltre le

larynx. À part, l'angiome sous-glottique concerne plutôt les nourrissons de sexe féminin et qui s'associe dans la moitié des cas à une atteinte cutanée. Siégeant à la partie postérolatérale du larynx, il involue spontanément et guérit vers 12 à 18 mois.

TRAITEMENT

Le traitement curatif des tumeurs bénignes du larynx repose sur l'exérèse. En raison du caractère bénin de ces lésions qui, en majorité, ont un développement lent et du rôle fonctionnel primordial du larynx pour la phonation, la respiration et la déglutition, l'exérèse chirurgicale ne s'envisage qu'après une information détaillée et claire sur les risques chirurgicaux, en particulier de dégradation vocale et/ou de trachéotomie. L'option alterne est la surveillance.

La voie d'abord est fonction de l'étiologie, du volume tumoral et de la topographie de la lésion :

- l'exérèse aux instruments ou au laser CO_2 au décours d'une microlaryngoscopie directe en suspension est la technique de choix devant les papillomes et les lésions de faible volume, peu hémorragiques, bien limitées, à point de départ glottique ou supraglottique ;
- le recours à une voie d'abord externe peut être nécessaire en cas de point de départ sous-glottique, d'exérèse potentiellement hémorragique et de causes particulières (chondrome, angiomes). La thyrotomie, qu'elle soit médiane ou latérale, la pharyngotomie latérale et les horizontales supraglottiques sont les voies d'abord usuelles.

La rééducation orthophonique doit être prescrite de principe lors du traitement des lésions glottiques. La prescription se fera après bilan phoniatrique. La fréquence et le nombre de séances ne sont pas clairement fixés. En règle générale, un traitement bihebdomadaire de trente séances est recommandé.

Chapitre 44

Paralysies laryngées unilatérales



BASES

ANATOMIE

En contrôlant principalement la mobilité de la corde vocale, le nerf laryngé inférieur est un élément anatomique majeur des trois fonctions de respiration, phonation et déglutition dévolues aux larynx. Ce nerf, aussi dénommé « récurrent » en raison de son trajet anatomique, est un nerf mixte issu du tronc du nerf pneumogastrique (X^{e} paire crânienne). Il contient 500 à 1 000 axones moteurs dont la plus grande partie se distribue aux muscles adducteurs (thyro-aryténoïdien, crico-aryténoïdien latéral) du larynx alors qu'environ un quart est destiné au seul muscle abducteur (crico-aryténoïdien postérieur) du larynx. Ce nerf qui a pour origine le noyau du pneumogastrique au niveau du tronc cérébral véhicule par ailleurs des fibres vasomotrices et sécrétoires d'origine sympathique et parasympathique ainsi que des fibres sensitives innervant la sous-glotte et la trachée.

ÉTIOLOGIE ET PRONOSTIC

De très nombreuses causes peuvent être incriminées dans la genèse d'une paralysie laryngée unilatérale (Tableau 44-I). Ces causes sont actuellement dominées par les interventions chirurgicales sur le trajet du nerf (neurochirurgie, ORL, cardiovasculaire, thoracomédiastinale) et les tumeurs malignes. En l'absence d'étiologie, la paralysie est dite idiopathique.

La paralysie laryngée unilatérale révélatrice d'un cancer pulmonaire ou œsophagien est un facteur pronostique péjoratif avec une survie à un

Tableau 44-I **Principales causes des paralysies laryngées unilatérales.**

Affections tumorales malignes ou bénignes
Tumeurs cérébrales
Tumeurs de la base du crâne
Tumeurs cervicales
Tumeurs de la glande thyroïde
Tumeurs de l'œsophage
Tumeurs médiastinales
Tumeurs pulmonaires
Affections vasculaires
Accident vasculaire cérébral
Anévrysme de l'aorte thoracique
Myxome de l'oreillette gauche
Syndrome d'Ortner
Fibrose kystique
Traumatismes sur le trajet du nerf
Traumatisme pénétrant
Traumatisme chirurgical
Intubation trachéale
Étiologie médicale
Diabète
Sarcoïdose
Maladie de Lyme
Neurologique (myasthénie, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, syringomyélie, polyradiculonévrite de Guillain-Barré)
Virale (grippe, herpès...)
Thyroïdite
Radiothérapie sur le trajet du nerf laryngé
Chimiothérapie à base de vincristine
Idiopathiques

an qui varie de 7 à 13 p. 100 dans les cancers pulmonaires. À l'opposé, dans les cancers de la thyroïde, la paralysie laryngée n'est pas considérée comme un élément pronostique péjoratif avec une survie à 5 ans qui reste supérieure à 60 p. 100 après une prise en charge chirurgicale.

ÉTIOPATHOGÉNIE

Section, compression, étirement, dévascularisation et envahissement des structures nerveuses sont les cinq mécanismes qui sont responsables de la survenue d'une paralysie laryngée unilatérale.

La responsabilité de l'intubation trachéale dans la genèse d'une paralysie laryngée unilatérale est une notion controversée. Dans de tels cas,

deux mécanismes ont été avancés pour expliquer le rôle potentiellement néfaste des sondes et masques laryngés utilisés pour assurer la ventilation lors de l'anesthésie générale :

• le premier est la compression de la branche antérieure adductrice du nerf laryngé inférieur entre la lame cartilagineuse thyroïdienne et le ballonnet d'intubation. Le point de compression se situe au niveau de la sous-glotte latérale, 6 à 10 mm sous le bord inférieur de la corde vocale à hauteur de son tiers postérieur ;

• le second est le traumatisme induit par la sonde d'intubation au niveau de la très fragile muqueuse qui recouvre les articulations crico-aryténoïdiennes (articulations paires et symétriques) localisées à la partie postérieure du larynx et qui, au plan articulaire, contrôlent la mobilité laryngée. Au stade initial, l'articulation est mise à nu, c'est alors une arthrite. À un stade plus tardif, la cicatrisation fibreuse bloque le jeu de cette articulation et une authentique ankylose se met en place. Toute diminution de la perfusion muqueuse en regard de cette articulation, en particulier celle qui survient lors des comas barbituriques, de la neurochirurgie ou de la chirurgie cardiaque sous circulation extracorporelle, favorise une telle atteinte. Cette complication peut cependant aussi survenir en l'absence de tels facteurs favorisants et le temps d'intubation (plus de 3 heures) favorise à lui seul le traumatisme muqueux au niveau de l'endolarynx.

Cette distinction étiopathogénique entre atteinte nerveuse et atteinte articulaire n'est pas sans intérêt pratique. En effet :

• en *période per opératoire*, lors de la chirurgie de la glande thyroïde, elle impose au chirurgien de faire très attention au positionnement du rachis cervical de son patient. L'hyperextension qui permet, lors de la chirurgie cervicale et de la glande thyroïde, d'exposer au mieux le champ opératoire fait aussi remonter le ballonnet de la sonde d'intubation, le rapprochant de l'articulation crico-aryténoïdienne. Par ailleurs, l'intubation doit être atraumatique, et le ballonnet ne doit pas être surgonflé ;

• en *période post-opératoire immédiate*, l'arthrite crico-aryténoïdienne, si elle survient, est toujours très douloureuse. L'intensité de la douleur, en particulier lors de la déglutition, est forte. Une telle symptomatologie doit attirer l'attention, faire demander une consultation spécialisée ORL et débuter un traitement associant antibiothérapie et corticothérapie pour essayer d'éviter le passage au stade d'ankylose. Si les arthrites de l'articulation crico-aryténoïdienne réagissent souvent bien à un tel traitement, les ankyloses, quant à elles, sont définitives ;

• au *plan thérapeutique*, les immobilités laryngées par ankylose de l'articulation crico-aryténoïdienne réagissent moins bien que les paralysies au traitement par médialisation laryngée, car l'efficacité de ce dernier repose sur le déplacement en dedans et vers le haut du cartilage aryténoïde immobile qui permet de médialiser au mieux la corde vocale immobile ;

• enfin, au *plan médicolégal*, le diagnostic d'atteinte de l'articulation crico-aryténoïdienne peut conduire, si une expertise a lieu, a une mise en cause non exclusive du chirurgien, mais aussi de l'anesthésiste qui a participé à l'intervention.

DIAGNOSTIC POSITIF

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de la paralysie laryngée unilatérale isolée est dominée par la *dysphonie*. Le patient décrit une voix bitonale (diplophonie), une fatigue vocale en fin de journée et/ou un essoufflement avec une limitation du temps de phonation. Cependant :

• la dysphonie peut être absente (1 à 2 p. 100 des cas), en particulier lorsque la paralysie est secondaire à un acte chirurgical. Cette notion impose, si une thyroïdectomie est effectuée en deux temps, la réalisation d'un examen laryngoscopique avant d'effectuer le second temps opératoire afin d'évaluer le risque d'immobilité laryngée bilatérale ;

• les troubles de la déglutition sont fréquents. Souvent minimes à type d'épisodes de toux à la déglutition, ils peuvent être sévères (pneumopathie de déglutition) et faire courir un risque vital s'ils surviennent sur un terrain fragile (personnes âgées dénutries avec un cancer évolutif, intervention neurochirurgicale, pneumonectomie) ;

• les signes respiratoires (dyspnée) sont rares, mais peuvent générer une authentique gêne, en particulier lors d'efforts physiques. Ils sont le fait de syncinésies défavorables en rapport avec une régénération aberrante au niveau des fibres nerveuses. L'existence d'une dyspnée associée à un antécédent d'intubation laryngotrachéale impose de rechercher une sténose associée.

EXAMEN CLINIQUE

Le diagnostic d'immobilité laryngé unilatérale est facile. Il repose sur la laryngoscopie au mieux réalisée à l'optique à 90° ou au nasofibroscope, qui met en évidence une immobilité d'un hémilarynx. La conformation de l'hémilarynx paralysé (corde en adduction, en position paramédiane ou en abduction) ne permet pas de préciser la topographie de l'atteinte.

Le seul réel problème clinique qui se pose alors à l'ORL est d'éliminer une immobilité laryngée par atteinte musculaire cancéreuse (sinus

piriforme, rétrocricoïde, bouche de l'œsophage, transglottique) ou par atteinte de l'articulation crico-aryténoïdienne (arthrite ou ankylose) :

• le diagnostic d'atteinte musculaire cancéreuse est en règle générale facile car à la paralysie laryngée unilatérale s'associent un terrain alcoolotabagique, une symptomatologie douloureuse (spontanée à type d'odynophagie et provoquée à la palpation laryngée), des signes d'examen (œdème et asymétrie morphologique), voire une adénopathie ipsilatérale. Parfois, le diagnostic peut cependant être difficile, conduisant alors à un bilan tomodensitométrique pharyngolaryngé et à une endoscopie avec biopsies ;

• le diagnostic d'atteinte articulaire doit être évoqué dans deux situations :

— lorsque l'interrogatoire et l'examen général font évoquer une polyarthrite chronique rhumatoïde ;

— après une intubation laryngotrachéale qui peut avoir lésé l'articulation crico-aryténoïdienne.

Les données de l'interrogatoire, de l'examen clinique et du bilan endoscopique orientent souvent le praticien (Tableau 44-II) Cette dis-

Tableau 44-II **Éléments cliniques permettant de préciser le mécanisme étiopathogénique d'une immobilité laryngée.**

Analyse de l'hémipharynx immobile	Immobilité laryngée par paralysie du nerf laryngé inférieur	Immobilité laryngée par atteinte de l'articulation crico-aryténoïdienne
Position de la corde vocale	Normale à un stade précoce, sous-décalée à un stade tardif	Normale
Tonus de la corde vocale	Normal à un stade précoce, concavité (amyotrophie) à un stade tardif	Normale
Mobilité de la bande ventriculaire	Immobile	Mobile à la toux
Position de l'aryténoïde	Normal ou basculé en avant	Normal
Mobilité de l'aryténoïde	Immobile	Mobile à la toux
Syncinésies	Absentes à un stade précoce, parfois présentes à un stade tardif	Absentes
Lésions endolaryngées	Absentes	Ulcération, granulome, œdème, à un stade précoce.

tinction est importante au plan thérapeutique car les ankyloses crico-aryténoïdiennes diagnostiquées précocement (au stade d'arthrite) sont accessibles au traitement associant antibiotiques et anti-inflammatoires. Par ailleurs, les interventions de médialisation ont une efficacité largement supérieure lorsque l'immobilité laryngée est secondaire à une paralysie et non à une ankylose. Cependant, une telle distinction est parfois difficile à établir si le malade est vu à distance du début de la dysphonie et/ou si les circonstances de survenue sont peu claires. Dans de tels cas, la réalisation de deux examens complémentaires – l'imagerie (TDM laryngée en coupes fines) et l'électromyographie laryngée – se discute.

En l'absence de cause post-chirurgicale ou traumatique non chirurgicale, l'interrogatoire et l'examen (en particulier des paires crâniennes) recherchent :

- des signes d'atteinte bulbaire en faveur d'une maladie neurologique (*voir* Tableau 44-I) et/ou d'un accident vasculaire cérébral ;
- des signes orientant vers diverses maladies infectieuses, générales ou métaboliques (*voir* Tableau 44-I).

L'examen clinique se termine par une évaluation du degré de sévérité de la paralysie avec :

- une évaluation du terrain (accident vasculaire cérébral, neurochirurgie, pneumonectomie, dénutrition, cancer évolutif, co-morbidité, traitement anticoagulant) ;
- une évaluation de la sévérité des symptômes (degré de dysphonie, sévérité des troubles de la déglutition au mieux évalué par un test au bleu de méthylène réalisé sous nasofibroscopie).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

À visée diagnostique

Dans la majorité des cas, aucun examen complémentaire à visée diagnostique n'est nécessaire pour faire le diagnostic de paralysie laryngée unilatérale. Si le diagnostic hésite avec une arthrite ou une ankylose crico-aryténoïdienne, un examen tomodensitométrique laryngé et/ou une électromyographie laryngée peuvent aider au diagnostic :

- l'examen tomodensitométrique laryngé doit être effectué en coupes fines millimétriques à la recherche, en cas d'ankylose, d'un épaississement sous-glottique. Il est rarement positif et son utilité réelle est loin d'être démontrée ;
- l'électromyographie laryngée, en cas de paralysie, retrouve divers signes en rapport avec le processus de dégénérescence que subit le neurone périphérique. Un microvoltage apparaît dans un délai variable (3 jours à 3 semaines suivant l'intensité du traumatisme) et persiste

jusqu'à ce qu'une réinnervation ou une importante atrophie musculaire se produise. L'apparition de potentiels d'action di- ou triphasique de très grande amplitude dans le muscle testé paralysé témoigne de la réinnervation, mais n'est pas corrélée à la reprise de mobilité de la corde vocale paralysée. Par ailleurs, les tracés obtenus lors de l'électromyographie laryngée dépendent du type d'électrode utilisé, du positionnement de ces électrodes et de l'expérience de l'opérateur. Aussi, à l'heure actuelle, l'électromyographie laryngée n'est-elle pas systématiquement réalisée.

À visée étiologique

En l'absence d'étiologie évidente (post-traumatique ou post-chirurgicale), les examens complémentaires à visée étiologique reposent sur la biologie et sur l'imagerie, diversement associées en fonction du terrain :

- la biologie est adaptée à l'interrogatoire et au terrain et recherche un diabète (glycémie), une sarcoïdose (calcémie) ou maladie de Lyme (sérologie) ;
- l'imagerie est adaptée au côté de la paralysie et au niveau de l'atteinte (noyaux versus nerf). En cas de suspicion d'atteinte périphérique, un examen tomodensitométrique étudiant tout le trajet du nerf (de la base du crâne au dôme pleural à droite, de la base du crâne au médiastin à gauche) est réalisé. En cas de suspicion d'atteinte des noyaux, c'est une IRM du tronc qui est demandée.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

PRONOSTIC

En l'absence de section avérée, les paralysies laryngées unilatérales sont caractérisées par un taux élevé de récupération spontané. Le pourcentage de paralysies laryngées qui récupèrent est d'autant plus élevé que la cause est idiopathique et d'autant plus faible que qu'elle est tumorale non chirurgicale. Quatre-vingt-dix-sept pour cent des récupérations de la mobilité laryngée se produisent dans les six premiers mois qui suivent le début de l'atteinte.

Plusieurs traitement non invasifs (vitaminothérapie B_1-B_6, corticothérapie, acupuncture) ont été proposés pour réduire la durée d'évolution de la paralysie laryngée unilatérale idiopathique sans qu'une preuve scientifique de leur efficacité ait encore été apportée.

Lors de la surveillance des paralysies laryngées unilatérales idiopathiques, une origine tumorale est dépistée dans 5 p. 100 des cas dans les 6 à 24 mois qui suivent le diagnostic, justifiant la surveillance clinique et la répétition du bilan d'imagerie.

TRAITEMENT

La prise en en charge d'une paralysie laryngée unilatérale dépend de quatre facteurs : les symptômes, le délai depuis le début de la symptomatologie, le terrain et la cause de la paralysie (Figure 44-1).

Moyens

La rééducation orthophonique est la méthode non invasive la plus utilisée pour pallier les conséquences de la paralysie laryngée unilatérale. Cependant, la place, l'apport et les limites de la rééducation ortho-

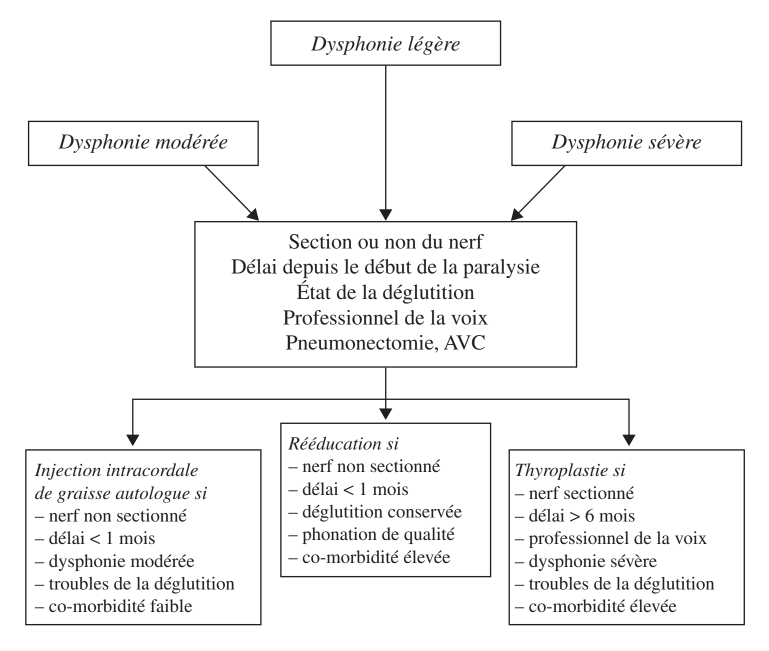


Figure 44-1 **Stratégie thérapeutique schématique en présence d'une dysphonie secondaire à une paralysie laryngée unilatérale.**

phonique sont un sujet qui est loin d'être clos ; si de nombreux malades témoignent de l'apport de la rééducation orthophonique, dans la littérature médicale, aucune donnée ne précise le nombre de séances, la méthodologie à suivre et la durée de rééducation nécessaire.

Les techniques chirurgicales de médialisation laryngée regroupent deux abords : les injections intracordales et la thyroplastie de type I :

• les *injections intracordales* sont réalisées sous anesthésie générale dans la majorité des cas. Cependant, certains auteurs (japonais et nord-américains en particulier) les effectuent sous anesthésie locale par voie transorale ou par voie transcutanée (inter-crico-thyroïdienne ou transcartilagineuse transthyroïdienne ipsilatérale). Lors de ces injections intracordales, divers matériaux plus ou moins résorbables sont mis en place au sein de la corde vocale paralysée. Les matériaux à fort taux de résorption les plus utilisés sont le gelfoam, le collagène et la graisse autologue. Le gelfoam est constitué pour un cinquième de poudre de gelfoam et pour quatre cinquièmes de solution saline. Ce matériau est injecté dans le muscle thyro-aryténoïdien, mais se résorbe en quasi-totalité en 4 à 5 semaines. Le collagène injecté persiste au moins 6 mois. En raison du risque immuno-allergique (principalement aux télopeptides), de l'incertitude actuelle concernant l'utilisation de produits d'origine bovine quant à la transmission de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et de la non-reconnaissance de ce produit par la Food and Drug Administration, la majorité des équipes se sont progressivement orientées vers l'utilisation du collagène autologue. La graisse autologue, éventuellement mélangée à du fascia, est un autre matériau résorbable particulièrement intéressant. L'absence de contre-indication à son utilisation, la disponibilité, le coût nul et la simplicité d'utilisation en font à l'heure actuelle un matériau partiellement résorbable de choix pour pallier les conséquences phonatoires de la paralysie laryngée unilatérale. Le matériau au plus faible taux de résorption, actuellement utilisé, est la silicone. Le volume de silicone à injecter varie de 0,5 à 2 ml. Il doit être placé au sein du muscle thyro-aryténoïdien ;

• la *thyroplastie de type I* est une intervention qui consiste en la création d'une fenêtre au travers de l'aile cartilagineuse thyroïdienne pour mettre en place un implant rigide, au décours d'une cervicotomie ipsilatérale. Cette méthode est réalisée sous anesthésie locale. La seule contre-indication relative à la réalisation d'une thyroplastie sont les troubles de la coagulation, en raison du risque de survenue d'un hématome intralaryngé. Divers matériaux non résorbables (silastic, silicone, hydroxylapatite, gore-tex, vitallium, titane) ont remplacé le cartilage autologue initialement utilisé. Le résultat « définitif » est obtenu dès la fin du premier mois post-opératoire. Ce résultat semble par ailleurs et de façon très nette qualitativement supérieur à celui obtenu lors d'une injection intracordale, et ce, quel que soit l'implant mis en place.

À ces deux approches sont venues s'associer la technique d'*adduction aryténoïdienne* et les techniques de *réinnervation laryngée*. Les techniques de réinnervation ne permettent pas d'obtenir une récupération de la mobilité du larynx paralysé, mais elles favorisent le maintien de la masse musculaire, préviennent la dégradation des résultats, favorisent un positionnement paramédian de la corde vocale paralysée et évitent la malposition du cartilage aryténoïde paralysé lorsqu'elles sont associées à une thyroplastie ou à une adduction aryténoïdienne.

Quelle stratégie thérapeutique ?

La multiplicité des techniques disponibles rend difficile la systématisation de la stratégie chirurgicale à adopter pour pallier les conséquences phonatoires d'une paralysie laryngée unilatérale. De nombreux facteurs (*voir* Figure 44-1) ainsi que l'état psychologique du patient et l'expérience des opérateurs doivent être pris en compte.

Les patients avec une paralysie laryngée unilatérale traités par rééducation orthophonique sont en règle générale ceux qui ont les symptômes les moins sévères, ceux qui sont vus tôt par rapport au début de l'atteinte et ceux chez lesquels une récupération de la mobilité laryngée apparaît fort probable.

Schématiquement, la réalisation d'une injection intracordale d'un matériau résorbable sous anesthésie générale semble tout à fait licite chez le grand enfant (le petit enfant et le nourrisson doivent être mis à part ; les risques d'obstruction respiratoire sont au premier plan) et l'adulte si une récupération de la mobilité cordale est envisageable, notamment s'il existe des troubles de la déglutition, s'il n'existe pas de contre-indications ou de risque majeur à la réalisation d'une anesthésie générale et si le délai par rapport au traumatisme initial est court. À l'opposé, et pour schématiser, chez l'adulte, lorsque la paralysie est secondaire à une section, résection ou compression tumorale maligne, lorsque la dysphonie est sévère et/ou que la profession nécessite la meilleure qualité vocale possible, lorsque l'anesthésie générale est contre-indiquée ou dangereuse (suites immédiates de pneumonectomie, accident vasculaire cérébral récent) et lorsque la paralysie est ancienne, la réalisation d'une thyroplastie semble particulièrement adaptée, quelle que soit l'affection responsable de la paralysie laryngée unilatérale (*voir* Figure 44-1). Cette intervention participe aussi à l'amélioration de la qualité de vie de nombreux patients atteints d'une affection néoplasique en phase terminale.

Enfin, en présence de troubles respiratoires, le traitement ne repose pas sur la réalisation d'une médialisation laryngée (qui risque d'aggraver la situation respiratoire), mais fait appel aux techniques visant à paralyser les muscles adducteurs (par exemple, en réalisant des injec-

tion de toxine botulique de type A au sein des muscles adducteurs ou en sectionnant la branche adductrice du nerf laryngé inférieur et en suturant son extrémité proximale à l'extrémité distale de la branche abductrice afin de favoriser la régénération en faveur du muscle crico-aryténoïdien postérieur).

Chapitre 45

Comment gérer une immobilité laryngée bilatérale ?

En présence d'une immobilité laryngée bilatérale, plusieurs questions se posent à l'ORL :

- quel est le mécanisme physiopathologique responsable de l'immobilité laryngée ?
- quelle est la cause ?
- quel est le retentissement de cette atteinte ?

Des réponses apportées à ces questions découle la prise en charge adaptée.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'immobilité laryngée bilatérale, tout comme l'immobilité laryngée unilatérale, peut être le fait d'une atteinte neurogène ou d'une atteinte des structures articulaires et/ou musculaires (articulations crico-aryténoïdiennes muscles crico-aryténoïdiens postérieurs, muscles thyro-aryténoïdiens) du larynx (Tableau 45-I).

Certaines causes (intubation trachéale, tumeurs malignes) peuvent générer une atteinte articulaire (arthrite ou ankylose dans les intubations, envahissement musculaire et/ou articulaire dans les tumeurs malignes) et/ou une atteinte neurogène périphérique (compression du nerf récurrent entre le ballonnet et la petite corne du cartilage thyroïde dans les intubations, envahissement de ce nerf dans les tumeurs). Dans de tels cas, le mécanisme étiopathogénique est souvent difficile à préciser, surtout au stade précoce, car l'amyotrophie avec la concavité cordale qui résulte de la paralysie n'existe pas. Aussi deux signes cliniques en faveur de l'atteinte articulaire doivent-ils être recherchés : de

Tableau 45-I **Les diverses causes des immobilités laryngées bilatérales.**

Atteintes mécaniques (articulaires et/ou musculaires)
Traumatisme post-intubation (arthrite, ankylose)
Traumatisme laryngé externe
Sténoses crico-aryténoïdiennes (glottiques postérieures) idiopathiques
Polyarthrite rhumatoïde
Tumeurs malignes (œsophage, larynx, hypopharynx, trachée)
Radiothérapie pharyngolaryngée
Atteintes neurogènes
Tronc cérébral
– accidents vasculaires
– encéphalites infectieuses
– tumeurs de la fosse cérébrale postérieure
– syndrome d'Arnold-Chiari
– poliomyélite
– polyradiculonévrite de Guillain et Barré
– sclérose latérale amyotrophique
– sclérose en plaques
Dystonies
– dystonies focales
– syndrome dysautonomique
– maladie de Parkinson
– paralysie supranucléaire progressive
– atrophie systémique multiple
Atteintes périphériques
– tumeurs malignes (œsophage, hypopharynx, larynx, trachée, anaplasique de la thyroïde)
– chirurgicales (thyroïde, parathyroïdes, résection-anastomose de la trachée)
– traumatisme post-intubation
– traumatisme laryngé externe (arme blanche, balistique, désinsertion cricotrachéale)

petits mouvements aryténoïdiens lors de la toux légère ou du reniflement et la mobilité des bandes ventriculaires à la toux.

Il convient aussi de savoir que :

• à un stade précoce (arthrite), les atteintes articulaires secondaire à un traumatisme post-intubation peuvent évoluer favorablement sous

traitement antibiotique et corticoïde (mais il n'y pas de preuve scientifique de l'efficacité d'un tel traitement) ;

• les atteintes neurogènes centrales peuvent, pour certaines d'entre elles (syndrome de Guillain et Barré, sclérose en plaques), évoluer favorablement alors que d'autres (sclérose latérale amyotrophique) sont au contraire définitives et signent une évolution défavorable de la maladie ;

• lorsque les nerfs récurrents n'ont pas été sectionnés, les atteintes neurogènes périphériques ont un potentiel de restitution *ad integrum* au décours de la première année qui suit le traumatisme : 90 p. 100 des récupérations s'effectuent dans les six mois qui suivent le traumatisme initial. À l'opposé, lorsque les nerfs récurrents ont été sectionnés, aucune récupération de la mobilité laryngée n'est à espérer ;

• en présence d'une immobilité laryngée unilatérale (en particulier après chirurgie de la glande thyroïde), il convient d'éviter d'utiliser, dans les explications et les courriers initiaux, le terme de paralysie car le mécanisme n'est pas univoque et son utilisation fait immédiatement porter la suspicion de l'atteinte sur le chirurgien.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic d'une immobilité laryngée bilatérale s'effectue dans trois situations :

• dans le premier cas, le malade est adressé en consultation, dans la très grande majorité des cas, pour une *dyspnée laryngée* (bradypnée inspiratoire avec cornage) alors que la voix est conservée. Exceptionnellement, lorsque le larynx est immobilisé en abduction, le patient consulte pour une aphonie ou une voix chuchotée, sans dyspnée, mais souvent alors avec des épisodes d'inhalation. Dans ce cas :

— l'examen clef est la nasofibroscopie qui visualise l'immobilité laryngée et recherche une tumeur de voisinage dont le seul signe peut parfois être un œdème épilaryngé ;

— l'enquête étiologique est facile. Elle repose avant tout sur l'interrogatoire qui précise si un acte chirurgical ou une intubation ont précédé le geste ainsi que les antécédents traumatiques laryngés, neurologiques, carcinologiques, médicamenteux (dystonies) et qui recherche des signes en faveur d'une néoplasie sous-jacente (odynophagie, otalgie, dysphagie, adénopathie cervicale, asthénie, amaigrissement) ou d'une pathologie neurologique (examen neurologique complet) ;

— en fonction des données de l'interrogatoire, un bilan d'imagerie adapté (tronc cérébral ou cervicomédiastinal) et/ou une endoscopie avec des biopsies sont réalisés ;

• dans le second cas, le malade se présente aussi en consultation, mais l'interrogatoire retrouve la notion d'une immobilité laryngée unilatérale ancienne. Il s'agit d'une immobilité laryngée bilatérale en deux temps. Il convient dès lors de débuter une enquête étiologique adaptée au terrain, aux symptômes associés et au côté de l'immobilité laryngée récemment apparue, comme cela est détaillé dans le chapitre 44 ;

• dans le dernier cas, l'ORL, contacté parce qu'une ou plusieurs extubations se sont soldées par un échec, se trouve en présence d'un malade intubé que l'anesthésiste-réanimateur souhaite extuber. Dans cette situation, la discussion avec l'anesthésiste-réanimateur est primordiale pour préciser :

— les circonstances de l'intubation initiale (une étude récemment publié en Angleterre a souligné que 30 p. 100 des intubations étaient potentiellement traumatisantes et que l'incidence des traumatismes augmentait significativement dès lors que la durée d'intubation dépassait 3 heures, puis 6 heures) ;

— le degré de sévérité de la dyspnée ayant nécessité l'intubation en distinguant les réintubations dans les minutes ayant nécessité l'extubation, très évocatrices d'immobilité laryngée bilatérale, des réintubations à distance plusieurs jours après l'extubation initiale, plutôt en faveur d'un problème trachéal parfois associé à une immobilité laryngée unilatérale ;

— la co-morbidité et, en particulier, les traitements anticoagulants en cours.

PRISE EN CHARGE

La prise en charge pose le problème du choix des gestes à mettre en œuvre et du délai de leur réalisation. Il varie en fonctions des circonstances du diagnostic.

PATIENT NON INTUBÉ

Il convient de discuter en détail avec le malade les avantages et les risques inhérents aux diverses options thérapeutiques qui s'offrent à lui : surveillance, trachéotomie, intervention d'agrandissement par voie endoscopique ou réinnervation laryngée en sachant que :

• la trachéotomie est la seule option qui rétablit de façon sûre la respiration, tout en préservant la qualité de la voix ;

• toutes les interventions d'agrandissement par voie endoscopique (à l'exception de l'aryténoïdopexie selon la technique de Lichtenberger,

qui nécessite un matériel spécifique pour la réaliser) altèrent de façon définitive la qualité vocale pour un taux d'efficacité sur le respiration estimé à 90 p. 100 ;

- la cordotomie transverse postérieure au laser CO_2 est devenue l'intervention de référence dans le cadre des agrandissements par voie endoscopique ;
- la réalisation d'une aryténoïdectomie totale lors des interventions d'agrandissement par voie endoscopique augmente de façon significative le risque d'inhalation ;
- les interventions de réinnervation laryngée ne permettent pas de récupérer la mobilité physiologique du larynx, restent du domaine de la recherche et ne sont pratiquées en France que par quelques centres très spécialisés ;
- en cas de simple surveillance, il est souvent nécessaire de réaliser un à plusieurs traitements corticoïdes per os par an lors de la survenue de laryngite et qu'il existe un risque imprévisible de décompensation brutale.

Schématiquement, plus la dyspnée est ancienne, plus le malade est âgé, plus la qualité de la voix prime, moins la trachéotomie et/ou les interventions d'agrandissement sont acceptées par le malade. Par ailleurs, les interventions d'agrandissement par voie endoscopique sont d'autant plus efficaces que l'immobilité est le fait d'une paralysie et non d'une ankylose ou d'une atteinte tumorale de proximité. Enfin, dans le cadre des immobilités avec tumeur laryngée, hypopharyngée et/ou rétrocricoïdienne, les interventions d'agrandissement visent à éviter la trachéotomie (qui a pour conséquence carcinologique néfaste de favoriser la dissémination lymphatique paratrachéale). Ces interventions sont d'autant plus utiles qu'un protocole de préservation laryngée par chimiothérapie d'induction est envisagé permettant ainsi, si le protocole est efficace, d'éviter qu'une radio-chimiothérapie soit réalisée avec une trachéotomie en place, ce qui est source de trachéotomie définitive.

PATIENT INTUBÉ

Chez le malade intubé, l'urgence est à l'extubation. Celle-ci doit se faire en salle opératoire en présence d'un anesthésiste. Cette prise en charge permet, en toute sécurité :

- d'extuber le malade en positon demi-assisse ;
- d'examiner rapidement le larynx au nasofibroscope. C'est la seule façon d'être sûr de la responsabilité de l'immobilité laryngée bilatérale dans le problème respiratoire ;
- de réaliser sous anesthésie générale un examen endoscopique pour évaluer, avec précision, la région de la commissure postérieure, les

régions crico-aryténoïdiennes, la sous-glotte et la trachée à la recherche d'une autre pathologie responsable de la gêne respiratoire et/ou associée à l'immobilité laryngée bilatérale : granulomes interaryténoïdiens, bride inter-aryténoïdienne, sténose, trachéomalacie.

L'attitude thérapeutique standard est la trachéotomie. Elle permet d'extuber le patient, de sécuriser la respiration, d'éviter une nouvelle réintubation, de pouvoir ensuite discuter avec le malade des diverses options réalisables au niveau du larynx et de donner le temps à la mobilité laryngée de récupérer. La trachéotomie doit être réalisée à distance du cricoïde et au niveau d'éventuelles lésions trachéales associées, afin de ne pas rajouter inutilement des lésions à ce niveau. L'alternative (en l'absence de toutes lésions cricoïdiennes et/ou trachéales associées) est la réalisation d'une aryténoïdopexie selon la technique de Lichtenberger.

Chapitre 46

Sténoses laryngotrachéales acquises

La réanimation médicochirurgicale et les traumatismes de la voie publique sont à l'heure actuelle les deux grands pourvoyeurs des sténoses laryngotrachéales acquises. Le traitement de ces lésions est avant tout préventif. L'examen clinique et l'examen endoscopique sont les deux temps clefs du bilan préthérapeutique qui fait aussi appel à l'examen tomodensitométrique laryngotrachéal. Le traitement curatif actuel fait appel à de nombreuses techniques chirurgicales complexes, au laser CO_2 et à divers biomatériaux et médicaments.

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Les sténoses laryngotrachéales acquises se définissent par une réduction du diamètre des voies aériennes supérieures. Ces dernières années ont vu se modifier l'étiopathogénie de ces lésions. Les progrès médicaux ont permis d'éradiquer de nombreuses affections (diphtérie, syphilis, tuberculose, rougeole, variole, typhus, sclérome, lèpre) qui étaient autrefois responsables de cette pathologie. Si la granulomatose de Wegener, la sarcoïdose, la maladie de Sutton, la maladie de Lortat-Jacob et la polyarthrite chronique évolutive peuvent entraîner des sténoses, ce sont les traumatismes laryngés externes, l'intubation laryngotrachéale et la trachéotomie qui sont les trois principales causes actuelles des sténoses laryngotrachéales dans notre pays.

Les sténoses acquises sont la conséquence d'une ischémie de la muqueuse laryngotrachéale. Cette ischémie aboutit à une perte de substance qui dénude les cartilages sous-jacents. La surinfection aggrave la réaction inflammatoire et les lésions cartilagineuses. La cicatrisation fibreuse et rétractile aboutit à la sténose constituée. Les facteurs qui favorisent, lors de l'intubation, l'ischémie muqueuse et l'atteinte des cartilages sous-jacents sont :

• l'intubation traumatisante et la répétition des manœuvres d'intubation ;
• l'inadéquation entre l'étroitesse de l'axe laryngotrachéal et le diamètre de la sonde d'intubation ;
• le surgonflement des ballonnets de sondes d'intubation ;
• l'état d'agitation du patient intubé qui, par ses mouvements de la tête, du corps, de déglutition et de phonation, peut déplacer une sonde correctement positionnée ;
• la durée de l'intubation et son association à une trachéotomie secondaire ;
• la diminution de la pression de perfusion au niveau des capillaires de la muqueuse laryngotrachéale. Cette diminution de la pression de perfusion peut être favorisée par la réalisation de diverses interventions (neurochirurgie, cardiologie) ou lors de certains comas (barbituriques, post-traumatiques, accidents vasculaires cérébraux) ;
• l'association d'une intubation prolongée et d'une trachéotomie.

Certains éléments enfin peuvent favoriser la survenue d'une sténose laryngotrachéale après une trachéotomie isolée. Ce sont :
• le siège trop haut de la trachéotomie qui doit toujours respecter les deux premiers anneaux trachéaux et le cartilage cricoïde ;
• l'absence de soins locaux qui favorise l'infection ascendante vers le larynx ;
• les aspirations répétées traumatisantes, les ballonnets surgonflés et les canules non adaptées au diamètre trachéal ;
• la faute technique lors de la réalisation d'une trachéotomie.

Il convient enfin de citer les sténoses secondaires à l'ingestion de caustiques, aux brûlures et les sténoses iatrogènes induites par le laser (CO_2, YAG), les sondes naso-œsophagiennes, la radiothérapie externe et la chirurgie endoscopique ou partielle laryngée.

DONNÉES CLINIQUES ET BILAN INITIAL

DONNÉES CLINIQUES

La symptomatologie clinique des sténoses laryngotrachéales acquises doit faire distinguer les manifestations aiguës et les manifestations liées à une sténose constituée :
• les manifestations aiguës post-intubation et post-trachéotomie sont l'odynophagie, la dysphonie et la toux lors de la déglutition. La dyspnée dans les 24 heures qui suivent l'extubation ou la décanulation est une manifestation rarement révélatrice. Ces symptômes sont liés à l'œdème

post-intubation. Ils peuvent imposer une réintubation et/ou une trachéotomie ;

• les manifestations au stade de sténose sont constituées par la dyspnée et la dysphonie. Si la dyspnée peut se manifester d'emblée après intubation et/ou trachéotomie prolongée (les lésions laryngotrachéales ont alors cicatrisées sur un mode sténotique), elle est, en règle générale, secondaire. Elle survient après un intervalle libre de plusieurs mois à plusieurs années après l'intubation, la trachéotomie ou le traumatisme laryngé. Plus la sténose est haute, plus la dyspnée est inspiratoire. Plus la dyspnée est bruyante, plus la sténose est serrée. L'organisation progressive des lésions cicatricielles explique la bonne tolérance de la dyspnée chez certains malades dont l'état respiratoire se décompensera à l'occasion d'une poussée inflammatoire.

Quel que soit le mode révélateur :

• l'interrogatoire précise les antécédents du patient (intubation, insuffisance respiratoire, tares) et le degré de dyspnée (d'effort, de repos, dyspnée permanente, avec tirage, cornage, sueurs, agitation ou insomnie) ;

• l'examen clinique permet un double bilan morphologique et dynamique laryngotrachéal. Cet examen est réalisé au miroir laryngé, à l'optique à 90° ou au nasofibroscope :

— l'étude morphologique recherche un recul du pied de l'épiglotte, une palmure glottique ou des synéchies vestibulaires et interaryténoïdiennes, des hématomes et œdèmes laryngés, des granulomes postérieurs et des cartilages dénudés. Le nasofibroscope permet de franchir le plan des cordes vocales et de visualiser une atteinte cricoïdienne et/ou trachéale ;

— l'étude dynamique analyse les mobilités cordales et aryténoïdiennes afin de distinguer une paralysie récurrentielle d'une ankylose crico-aryténoïdienne ;

— l'examen clinique apprécie enfin l'état cutané cervical (chéloïde), l'état d'un éventuel trachéostome (bourgeons, éperon sus-canulaire, orifice), l'état des paires crâniennes (IX, X, XI, XII) et recherche une éventuelle fistule trachéo-œsophagienne associée. En cas de trachéotomie, l'examen au nasofibroscope fait par l'orifice de trachéotomie chez un malade transitoirement décanulé apporte de nombreux renseignements utiles au plan thérapeutique (état de la trachée, granulomes, mobilité laryngée, tolérance de l'examen).

ENDOSCOPIE

L'endoscopie est le complément indispensable de l'examen clinique. Cet examen, réalisé sous anesthésie générale, bénéficie de l'utilisation d'optiques grossissantes. Il permet d'apprécier au mieux l'aspect des muqueuses laryngotrachéales, l'état de la région inter-

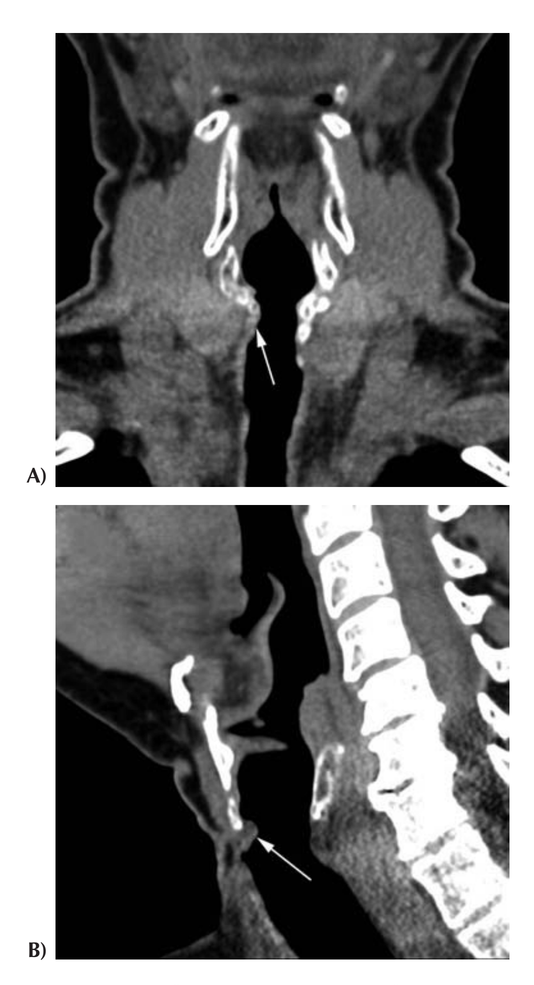


Figure 46-1 **Examen tomodensitométrique cervical, sans injection de produit de contraste, d'une sténose laryngotrachéale.** A) Coupe coronale passant par le larynx et la trachée : on visualise (flèche) la déformation et le rétrécissement laryngotrachéal droit. B) Coupe sagittale : le rétrécissement est situé à la partie inférieure et antérieure du cartilage cricoïde (flèche).

aryténoïdienne, la mobilité des cartilages aryténoïdes, le degré et la topographie de la sténose.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

En l'absence de trachéotomie, il est utile de pratiquer des épreuves fonctionnelles respiratoires. Cet examen permet de quantifier le degré de sténose, d'analyser son potentiel évolutif et de préciser sa topographie. Un examen tomodensitométrique laryngotrachéal complète fréquemment ce bilan (Figure 46-1). Il analyse l'état des cartilages et étudie les rapports de la sténose avec les gros vaisseaux cervicothoraciques.

Au terme de ce bilan, plusieurs éléments seront précisés : le degré de la sténose, sa topographie et son étendue réelle, l'état des tissus (inflammation, infection, fibrose, trachéomalacie associée), les mobilités laryngées et l'existence d'une trachéotomie. Ces données permettent d'effectuer une quintuple classification de la sténose : sévérité, évolutivité, topographie, complexité (sections nerveuses associées, fistule trachéo-œsophagienne) et dynamique (mobilité des cordes vocales et des cartilages aryténoïdes). C'est de cette classification couplée à l'analyse de l'état général du patient (âge, tares, état ventilatoire) que découle la décision thérapeutique.

TRAITEMENT

TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement médical des sténoses laryngotrachéales s'impose :
- en présence de manifestations aiguës post-intubation ou trachéotomie ;
- lors du traitement chirurgical d'une sténose ;
- après calibrage.

Ce traitement a pour but d'éviter l'évolution des lésions mucocartilagineuses vers la sténose constituée. Ce traitement fait principalement appel aux corticoïdes et aux antibiotiques. Les corticoïdes peuvent être administrés par voie entérale, parentérale, par injection in situ et/ou en aérosols. La D-pénicillamine qui fragilise le tissu conjonctif néoformé et le sulfate de zinc qui favorise la cicatrisation ont aussi été proposés comme traitement d'appoint.

TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE ET CHIRURGICAL

En présence d'une sténose constituée, les dilatations, les lasers, les prothèses et la chirurgie par voie externe sont les principales options thérapeutiques :

• la *dilatation par voie endoscopique* (bougies en gomme, sondes creuses, bronchoscopes) est fréquemment le premier geste pratiqué lors de l'endoscopie ou en urgence chez un patient dyspnéique. L'effet de ces dilatations n'est le plus souvent que palliatif. Elles sont le complément utile du laser et de la mise en place de prothèse dilatatrice. Mais elles font courir le risque de survenue d'un œdème brutal au niveau de la zone sténosée dans les jours qui suivent, dont l'issue peut être fatale ;

• deux *lasers* (CO_2 et YAG) sont couramment utilisés dans le traitement des sténoses laryngotrachéales. La précision du laser et sa bivalence (coagulation et section) en font un outil de choix. Quel que soit le laser utilisé, l'effet thermique obtenu dépend de la puissance utilisée (la plus faible puissance doit être favorisée), du mode d'utilisation (continu ou pulsé), de la durée d'émission, des tissus irradiés et de la focalisation du rayon au point d'impact. Les lasers permettent ainsi l'exérèse des granulomes, la vaporisation des œdèmes, l'agrandissement de sténoses sous-glottiques et/ou trachéales par incisions radiaires endoluminales, la section de synéchies interaryténoïdiennes avec confection de lambeaux muqueux de recouvrement, la section de palmures glottiques antérieures et la taille de lambeaux muqueux aux dépens de la palmure ainsi que les aryténoïdectomies et/ou cordectomies partielles postérieures ;

• les *interventions par voie externe* comportent les résections-anastomoses et les agrandissements-calibrages. Ces interventions ont pour but d'agrandir la filière laryngotrachéale en réséquant la zone sténosée et en rétablissant la continuité (résections-anastomoses) ou en agrandissant et en calibrant la zone sténosée (agrandissement calibrage) :

— les *résections-anastomoses* sont les interventions qui ont le taux le plus élevé de succès. Malheureusement, leur réalisation est rendue difficile en présence d'une immobilité cordale bilatérale, d'une sténose inflammatoire et/ou étendue (> 6 cm) et d'une sténose complexe ;

— les *agrandissements-calibrages* reposent sur la combinaison de trois éléments, diversement associés selon les équipes : la cricotomie postérieure, l'interposition de tissus de soutien qui maintiennent l'agrandissement et le calibrage endoluminal. De nombreux lambeaux d'interposition ont été décrits. Le calibrage a pour but de maintenir et de stabiliser la zone reconstruite et de lutter contre le processus sténotique post-opératoire. Ce calibrage fait appel de plus en plus à des tubes en T en silicone (Tube de Montgommery®). Ce calibrage doit respecter la respiration, pouvoir être retiré rapidement et facilement,

éviter toute compression pour ne pas favoriser la resténose et être toléré pendant plusieurs mois. Il convient de rapprocher de ces techniques d'agrandissement-calibrage la mise en place de prothèses endotrachéales (treillis métalliques expansibles ou prothèses en silicone de Dumont®) placées par voie endoscopique, laissées in situ et qui sont particulièrement utile en présence de trachéomalacie ou chez des patients non opérables.

INDICATIONS

Le traitement des sténoses laryngotrachéales acquises est avant tout préventif. Il repose sur la coopération entre les services d'urgence, de traumatologie, de chirurgie, de réanimation et les services d'oto-rhino-laryngologie. L'examen clinique du larynx et l'endoscopie doit être pratiqués au moindre doute clinique après un traumatisme cervicofacial, un coma, une intubation ou une trachéotomie. Le dépistage et le traitement précoces des lésions post-intubation ou post-trachéotomie sont, avec le traitement en urgence des traumatismes laryngotrachéaux, les éléments clefs de la réduction du pourcentage de sténoses laryngotrachéales constituées.

En présence d'une sténose constituée, seules les sténoses symptomatiques seront traitées et le degré de dyspnée est un élément primordial du choix thérapeutique. Les sténoses asymptomatiques seront régulièrement surveillées. Ne doivent être traitées chirurgicalement, par voie externe que les sténoses stables, non évolutives et fixée. Dans l'optique du choix d'un traitement chirurgical en présence d'une sténose laryngotrachéale constituée, les lésions doivent être classées en fonction du siège. On distingue trois grands types de sténose :

- les sténoses simples qui ne lèsent qu'un étage de l'arbre trachéobronchique. Elles sont sus-glottique, glottique, aryténoïdienne, cricoïdienne ou trachéale ;
- les sténoses associées qui lèsent plus d'un étage de l'arbre trachéobronchique. Elles sont aryténocricoïdiennes, cricotrachéales, aryténo-crico-trachéales et plus rarement aryténotrachéales ;
- les sténoses complexes qui échappent à toute systématisation. Elles sont, essentiellement, des séquelles de lésions laryngotrachéales déjà traitées chirurgicalement ou secondaires à des traumatismes externes avec lésions associées, musculaires, cartilagineuses, nerveuses.

Le schéma simpliste, mais de base, autour duquel s'organise le traitement distingue les sténoses à larynx mobile et les sténoses à larynx fixé :

- à l'exception des palmures glottique et des sténose sus-glottiques traitées par section au laser et application de mitomycine, les *sténoses à larynx mobile* relèvent des résections-anastomoses (trachéotrachéales,

cricotrachéales ou thyro-crico-trachéales). Seule leur étendue supérieure à six anneaux et/ou une co-morbidité élevée doivent faire envisager l'option dilatation-laser-endoprothèse. L'effet curatif du laser peut être envisagé en présence d'une immobilité cordale bilatérale isolée, d'une synéchie interaryténoïdienne isolée ou d'un diaphragme muqueux isolé. À l'opposé, l'effet curatif du laser est limité si la sténose laryngotrachéale est complexe étendue et/ou circomférentielle, s'il existe une ankylose crico-aryténoïdienne ou des lésions fibreuses interaryténoïdiennes associées et s'il existe une perte de substance cartilagineuse ;

• les *sténoses à larynx fixé* ont toujours une composante aryténoïdienne responsable d'un trouble de la mobilité laryngé plus ou moins marqué. Elles imposent d'assurer en premier lieu une filière glottique satisfaisante. Si leur prise en charge vise à améliorer la dyspnée, elle aggrave souvent la dysphonie. Elles relèvent :

— pour les sténoses limitées au seul étage aryténoïdien (synéchie, fibrose, ankylose), d'une technique d'agrandissement par voie endoscopique (laser, microchirurgie laryngée) ;

— pour les sténoses plus étendues qui entrent dans le cadre les sténoses associées, d'une technique d'agrandissement calibrage laryngotrachéal.

CONCLUSION

Le meilleur traitement des sténoses laryngotrachéales acquises est avant tout préventif. Il repose sur la coopération entre les services d'urgence, de traumatologie, de chirurgie, de réanimation et les services d'oto-rhino-laryngologie. L'examen clinique du larynx et l'endoscopie doiventt être pratiqués au moindre doute clinique après un traumatisme cervicofacial, un coma, une intubation ou une trachéotomie. Le dépistage et le traitement précoces des lésions post-intubation ou post-trachéotomie sont, avec le traitement en urgence des traumatismes laryngotrachéaux, les éléments clefs de la réduction du pourcentage de sténoses laryngotrachéales constituées.

Chapitre 47

Bien gérer une cervicotomie

EN PRÉ-OPÉRATOIRE

Il faut choisir le tracé de la cervicotomie en tenant compte :

- de l'origine et du trajet des pédicules vasculaires nourriciers de la peau au niveau cervical ;
- du geste principal et des gestes associés non cervicaux (labiotomie, section mandibulaire, désarticulation temporomandibulaire, parotidectomie, manubriotomie, lambeaux…) ;
- de l'éventuelle nécessité d'élargir le champ opératoire (passage d'une adénectomie à un évidemment ganglionnaire) et/ou de réaliser une résection cutanée ;
- des données esthétiques locales (cicatrices cervicales pré-existantes, rides) ;
- en évitant de créer un point de faiblesse en regard de l'axe vasculaire carotidien (éviter que la jonction avec trait de refend cutané ne se fasse en regard de l'axe carotidien).

EN PER OPÉRATOIRE

- Éviter les décollements sous-cutanés inutiles.
- Ne pas traumatiser inutilement le revêtement cutané, et ce, d'autant qu'une radiothérapie pré-opératoire a été réalisée (compresses humides au niveau des lambeaux cutanés décollés et réclinés, ne pincer la peau que lorsque nécessaire, fermeture sous-cutanée au fil résorbable du plus petit diamètre nécessaire, utilisation de colle cutanée au niveau du derme).
- Préserver au maximum l'intégrité du platysma.
- Vérifier soigneusement l'hémostase en fin d'intervention.

• Positionner au mieux les drains (postérieurs, déclives, à distance des potentielles zones de fuite lymphatiques).
• Réaliser une fermeture sous-cutanée suturant le platysma.
• Adapter le mode de fermeture sous-cutané (points séparés éversants versus surjets) au terrain (lambeaux associés), au risque hémorragique et aux difficultés post-opératoires potentielles.
• Discuter la réelle nécessité d'une antibiothérapie et/ou d'un traitement anticoagulant prophylactique.

EN POST-OPÉRATOIRE

• Éviter de recouvrir la cervicotomie par un pansement (sauf si nécessité d'effectuer une compression) afin de permettre une surveillance visuelle régulière par tous les membres de l'équipe médico-chirurgicale.
• Contrôler l'état du cou et des drains (aspiration, volumes et aspect) précocement (dans la 1re heure post-opératoire), puis très régulièrement au décours de l'hospitalisation.
• Rechercher régulièrement les signes locaux (tuméfaction, rougeur, chaleur, douleur au niveau de la cicatrice ou de la zone cutanée adjacente) et généraux (pics fébriles, dyspnée) précoces évoquant une complication.

Chapitre 48

Cancers du nasopharynx

Les cancers du nasopharynx regroupent les tumeurs malignes issues des structures lymphoïdes, épithéliales et conjonctives qui composent cette zone anatomique. La plus fréquente de ces tumeurs est le carcinome (épidermoïde) nasopharyngé. Les sarcomes et le lymphome sont beaucoup plus rares.

ANATOMIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE

DONNÉES ANATOMIQUES

Le nasopharynx est une zone de transition entre les cavités nasales et l'oropharynx. Sa limite antérieure est la choane. Sa limite inférieure passe par le plan du voile dur. Ses parois latérales sont formées par les trompes auditives et les muscles constricteurs du pharynx. Le toit qui correspond au corps du sphénoïde se poursuit avec la paroi postérieure en rapport avec l'atlas et la partie supérieure du corps de l'axis. En arrière du revêtement muqueux et musculaire se trouvent divers espaces délimités par les fascias pharyngobasilaires et prévertébral. Ces espaces, dont l'atteinte est un important facteur pronostic, sont :

- postérieurement, l'espace rétropharyngé dans lequel se trouvent les ganglions rétropharyngés (anciens ganglions de Rouvière) ;
- latéralement, les espaces parapharyngés subdivisés en espaces pré- et rétrostyloïdiens qui contiennent les branches du V, les quatre dernières paires crâniennes, le sympathique cervical, l'axe carotidien et les ganglions jugulocarotidiens supérieurs.

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Les cancers nasopharyngés (NPC) se subdivisent, au plan anatomopathologique, en épidermoïde kératinisant, épidermoïde non kératini-

sant et épidermoïde peu différencié, voire indifférencié (aussi dénommé UCNT). L'incidence des cancers nasopharyngés est estimée à 1 pour 100 000, avec une forte augmentation dans les populations Esquimaux, en Asie du Sud-Est et dans le pourtour du bassin méditerranéen. Quatre facteurs épidémiologiques sont suspectés :

• la surconsommation en poisson salé (en raison peut-être de la forte teneur de ce produit en nitrosamines) ;

• l'infection par le virus d'Epstein-Barr (qui est également associé au lymphome de Burkitt et responsable de la monocucléose infectieuse). Le virus d'Epstein-Barr (EBV) appartient à la famille des herpèsvirus. Chez les patients atteints d'un carcinome nasopharyngé infectés par le virus d'Epstein-Barr, la réponse sérologique se manifeste par un fort taux d'immunoglobuline A (IgA). Dans les régions endémique (Chine du Sud), l'examen du nasopharynx des patients asymptomatiques avec un taux élevé d'IgA anti-EBV permet de dépister un cancer du nasopharynx dans près de 10 p. 100 des cas. Le niveau d'IgA anti-EBV semble aussi être proportionnel au stade et au volume tumoral. Le taux d'IgA anti-EBV diminue chez les patients avec un cancer nasopharyngé guéri, mais sa valeur pour le dépistage des récidives n'est pas encore formellement reconnue ;

• un facteur environnemental avec un risque accru en cas d'exposition prolongée aux poussières de coton, aux acides et aux caustiques utilisés dans les usines textiles ;

• un facteur génétique, avec la mise en cause de plusieurs chromosomes (bras court du chromosome 6 contrôlant des sous-groupes du système HLA, délétions ou amplifications de diverse zones au niveau des chromosomes 1, 3, 12, 14 et 16).

CLINIQUE

Le cancer nasopharyngé survient surtout chez l'adulte jeune non alcoolotabagique avec un âge moyen de 50 ans et un ratio homme/femme de 3/1.

Les *symptômes initiaux* sont malheureusement souvent méconnus, voire négligés par le patient et le médecin. Le symptôme le plus fréquent est une adénopathie cervicale uni- ou bilatérale, indolore en zone II (sous-digastrique). L'obstruction nasale et l'épistaxis, tout comme l'atteinte des paires crâniennes, ne surviennent que lorsque la tumeur a atteint un certain volume au niveau du nasopharynx. L'hypo-

acousie par surdité de transmission et les acouphènes en rapport avec une otite séreuse ipsilatérale doivent attirer l'attention par leur caractère unilatéral. À l'opposé, l'otalgie est rarissime et il n'y a pas d'odynophagie.

L'*atteinte des paires crâniennes* est présente d'emblée dans 20 p. 100 des cas. L'atteinte des IIIe, IVe et VIe nerfs crâniens témoigne d'une extension au sinus caverneux. L'atteinte du V témoigne d'une extension au niveau du trou ovale. L'atteinte des nerfs IX à XII témoigne d'un envahissement des espaces parapharyngés. Trismus et céphalées sont des signes tardifs témoignant, pour le premier, de l'atteinte du muscle ptérygoïdien interne et, pour le second, de l'atteinte de la base du crâne.

Les *métastases à distance* d'emblée présentes sont rares, notées dans moins de 5 p. 100 des cas. Elles sont alors surtout osseuses, touchant les vertèbres et les têtes fémorales et source de violentes douleurs, elles peuvent parfois être aussi pulmonaires et/ou hépatiques.

En présence de tels symptômes, et en particulier devant toute otite séreuse ou adénopathie cervicale unilatérale chez un adulte jeune (et notamment s'il est « à risque »), la nasofibroscopie s'impose. Le diagnostic est aisé si la tumeur est évidente dans le nasopharynx sous la forme d'un bourgeonnement ou d'une ulcération. Il peut être plus difficile si ces critères sont absents. L'aspect est alors celui d'une tuméfaction sous-muqueuse normale (parfois localisée uniquement au niveau de l'orifice de la trompe auditive) ou évoque des végétations adénoïdennes. Il convient alors de :

- donner toute sa valeur au saignement déclenché par la palpation de la structure suspecte avec l'extrémité du nasofibroscope ;
- réaliser des biopsies multiples ne se limitant pas à la muqueuse, mais il faut effectuer des biopsies profondes après avoir incisé la muqueuse.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

BILAN D'IMAGERIE

Le bilan d'imagerie locorégional est au mieux réalisé en combinant un examen tomodensitométrique et une IRM cranio-cervico-faciale.

L'*examen tomodensitométrique* est le plus à même de dépister les atteintes osseuses débutantes. Les lésions osseuses sont lytiques dans 66 p. 100 des cas, scléreuses dans 22 p. 100 des cas et mixtes dans

12 p. 100 des cas. L'examen tomodensitométrique modifie la classification T dans 23 p. 100 des cas et transforme le N0 en N1 dans près de 30 p. 100 des cas.

L'*IRM* (Figure 48-1) analyse au mieux les tissus mous et en particulier les infiltrations des divers espaces et les extensions le long des gaines nerveuses. Ce bilan est indispensable à une classification correcte (Tableau 48-I) des carcinomes nasopharyngés. Il conditionne la prise en charge thérapeutique optimale et le pronostic.

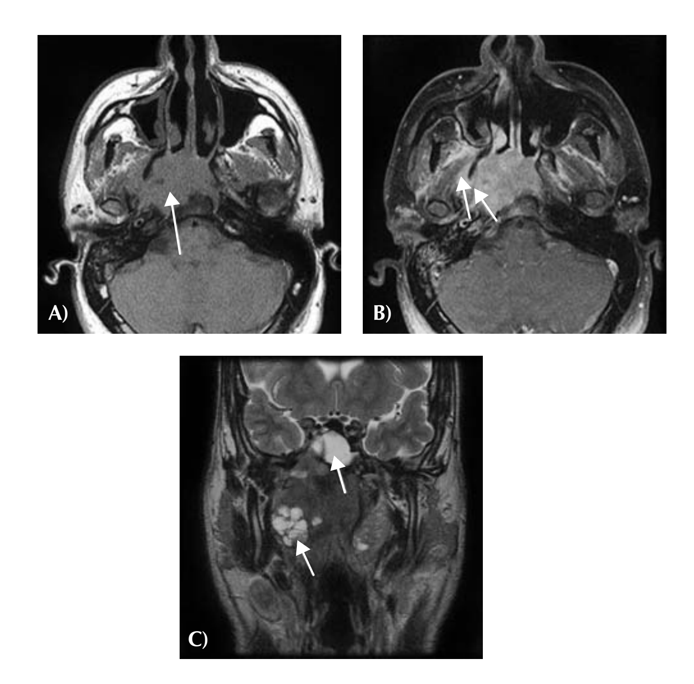


Figure 48-1 **IRM du massif facial sans et avec injection de gadolinium.** A) Coupe axiale en séquence T1 : lésion tissulaire développée aux dépens de la paroi postérieure du cavum (flèche), à prédominance droite, avec atteinte de l'étage moyen de la base du crâne et de la partie droite du clivus. B) Coupe axiale en séquence T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : on note le rehaussement de la masse tumorale avec atteinte des muscles ptérygoïdiens médial et latéral droits (flèches). C) Coupe coronale en séquence T2 : la lésion est hypo-intense avec une composante nécrotique inférieure en hypersignal (flèche en bas). On observe une atteinte transfixiante de la base du crâne droite. Visualisation d'un hypersignal au niveau du sphénoïde, correspondant à une rétention muqueuse (flèche en haut).

Tableau 48-I **Classification des carcinomes nasopharyngés (UICC, 2007).**

T1	Tumeur limitée au nasopharynx
T2	Tumeur s'étendant aux tissus mous – T2a : extension à l'oropharynx et/ou aux cavités nasales sans extension aux espaces parapharyngés – T2b : extension aux espaces parapharyngés
T3	Tumeur envahissant les structures osseuses et/ou le sinus de la face
T4	Tumeur envahissant les nerfs crâniens, la fosse infratemporale, l'hypopharynx, l'orbite, l'espace masticateur et/ou avec extension intracrânienne

Ce bilan est complété par un examen tomodensitométrique thoracique et un bilan hépatique à la recherche d'une atteinte métastatique infraclinique. L'apport de la TEP est en cours d'étude.

BIOPSIE AVEC EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE

C'est le seul examen le qui permette de poser le diagnostic avec certitude. La biopsie peut être réalisée, en l'absence de contre-indications (traitement anticoagulant en cours), sous nasofibroscopie et anesthésie locale au décours de la consultation ou bien au décours d'une anesthésie générale. Dans tous les cas, elle doit être profonde. Sa négativité alors que la symptomatologie évoque le diagnostic et/ou persiste impose de la répéter sans tarder.

TRAITEMENT

En raison de la localisation des carcinomes nasopharyngés, de leur mode de diffusion locale, de leur très fréquente radiosensibilité et de la proximité de nombreuses structures « nobles », la chirurgie n'est pas l'option thérapeutique retenue en première intention. Aussi le traitement de première ligne de ces tumeurs repose-t-il sur la radiothérapie et la chimiothérapie. La survie globale est estimée à 50 p. 100. En fonction du stade initial, la survie actuarielle à 5 ans varie de 50 à 90 p. 100 dans les stades précoces (I et II) et de 17 à 80 p. 100 dans les stades avancés (III et IV) ; 90 p. 100 des récidives surviennent dans les trois ans qui suivent la fin du traitement.

RADIOTHÉRAPIE

Avant la radiothérapie et comme toujours lorsque cette option thérapeutique est utilisée en cancérologie cervicofaciale, les patients doivent être adressés au dentiste pour un bilan et une mise en état de la cavité buccale.

Les champs d'irradiation intéressent la tumeur primitive et les chaînes lymphatiques cervicofaciales. Ils sont au mieux précisés en utilisant le bilan d'imagerie pré-opératoire. La dose délivrée varie de 66 à 70 Gy sur la tumeur en place (50 Gy sur les aires ganglionnaires classées N0), avec une dose journalière qui varie de 1,8 à 2 Gy. La moelle, le nerf optique, l'hypophyse, le cerveau, l'oreille interne et le lobes temporaux sont protégés.

Les facteurs pronostics du contrôle local sont le stade T, l'extension parapharyngée, l'atteinte de la base du crâne, une dose reçue inférieure à 60 Gy et l'allongement de la durée de la radiothérapie.

L'incidence des complications sévères de type panhypopituitarisme, encéphalomyélite ou nécrose temporale a beaucoup diminuée avec l'arrivé de la radiothérapie conformationnelle. À l'opposé, les complications mineures à type de sécheresse buccale, de candidose oropharyngée et de caries restent fréquentes. Il en est de même des complications à long terme (plus de 10 ans après la fin de la radiothérapie), comme le trismus induit par la fibrose ptérygoïdienne, la nécrose osseuse au niveau facial et les névrites touchant les quatre derniers nerfs crâniens. Les carcinomes radio-induits sont rarissimes.

À part est le problème de l'*otite séreuse*. Fréquemment révélatrice, elle est aussi très fréquemment induite par l'œdème post-radiothérapie. Sa prise en charge doit être soigneusement discutée. En effet, la mise en place d'un aérateur transtympanique n'est pas toujours la meilleure solution car il est source de perforation tympanique dans près d'un tiers de cas, avec une otorrhée une fois sur deux. Il convient donc de discuter soigneusement l'alternative qu'est l'appareillage auditif, et ce, d'autant que la radiothérapie et la chimiothérapie peuvent aussi induire une toxicité cochléaire, source d'un facteur perceptif surajouté.

CHIMIOTHÉRAPIE

Alors que la radiothérapie exclusive donne de bons résultats pour les tumeurs débutantes (T1-T2a N0), les résultats sont insuffisants dans les stades avancés. La méta-analyse publiée par Beaujat et al. en 2003 a souligné que l'utilisation d'une chimiothérapie dans les cancers du nasopharynx localement avancés permettait un gain de 6 p. 100 en termes de survie avec une diminution du taux de rechutes locales et de métastases.

La chimiothérapie peut être utilisée avant la radiothérapie (chimiothérapie d'induction) ou de façon concomitante à la radiothérapie (radio-chimiothérapie). Les drogues les plus utilisées sont les sels de platine et le fluorouracile. Les résultats publiés dans les études utilisant les inhibiteurs (Erbitux®) des récepteurs de l'EGF (*epidermal growth factor*) sont prometteurs.

SURVEILLANCE

La surveillance est conjointement réalisée par l'ORL et le radiothérapeute. Elle est avant tout clinique par nasofibroscopie, complétée par l'imagerie et les bilans biologique (sérologie ddu virus d'Epstein-Barr). Son but est de dépister précocement les récidives locales et ganglionnaires car celles-ci sont parfois accessibles à un traitement curatif.

En cas de *récidive locale*, la ré-irradiation (curiethérapie, radiothérapie stéréotaxique, radiothérapie conventionnelle), sans dépasser 60 Gy, et la chirurgie d'exérèse sont discutées. L'hadronthérapie est une voie de recherche actuelle. En cas de *récidive ganglionnaire*, l'exérèse chirurgicale large (lorsqu'elle est possible), complétée de ré-irradiation, est recommandée.

Les cancers nasopharyngés sont l'un des cancers de la tête et du cou qui génèrent un taux élevé de *métastases à distance*. La chirurgie d'une métastase unique, en particulier pulmonaire, permet un gain de temps significatif en termes de survie. La plupart des métastases répondent à la chimiothérapie associant les sels de platine et le fluorouracile (des études rapportant un taux de réponse clinique complète de 20 p. 100). Cependant, malgré de telles réponses, les survies à long terme sont rares.

Chapitre 49

Cancers de l'oropharynx

L'étude nationale menée par les hôpitaux de Lyon et la Ligue contre le cancer (réseau FRANCIM) sur la période 1989-1997 souligne que les cancers de l'oropharynx représentent 1,5 p. 100 des cancers observés en France. Ces cancers regroupent trois grands types : les cancers épidermoïdes (qui représentent plus de 90 p. 100 des cas rencontrés), les lymphomes et les carcinomes des glandes salivaires accessoires. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique de la biopsie effectuée. Le traitement fait appel à la chimiothérapie, à la chirurgie et à la radiothérapie, diversement associées en fonction des données anatomopathologiques, du point de départ tumoral et des extensions tumorales. Il ne sera entrepris qu'au terme d'une réunion de concertation pluridisciplinaire.

BASES

ANATOMIE DE L'OROPHARYNX

L'oropharynx et la zone de transition entre la cavité buccale en avant, l'hypopharynx et le larynx en bas et le rhinopharynx en haut. Sa limite antérieure correspond au voile dur, à la muqueuse en avant des piliers antérieurs de l'amygdale et au V lingual. Sa limite supérieure passe par le plan du voile dur. Sa limite inférieure correspond au bord inférieur de C3.

Cette région participe à la parole, à la respiration et à la déglutition. Elle comporte quatre parois qui ne sont séparées par aucune barrière anatomique avec les éléments voisins :

• la paroi postérieure constituée de la paroi pharyngée postérieure est en avant du plan prévertébral ;

• la paroi antérieure formée par la base de la langue est en arrière du V lingual et des vallécules ;
• la paroi supérieure est constituée par le voile mou ;
• la paroi latérale est constituée de la loge amygdalienne (amygdale, pilier antérieur, pilier postérieur) et de la région sous-amygdalienne.

MODALITÉS DE L'EXTENSION LOCALE DES CANCERS ÉPIDERMOÏDES DE L'OROPHARYNX

Sur le plan carcinologique, les cancers épidermoïdes de l'oropharynx se caractérisent par :
• l'absence de barrières anatomiques à leur extension ;
• les difficulté pour évaluer cliniquement l'extension tumorale réelle ;
• la diffusion précoce de la tumeur le long des différents muscles localisés immédiatement sous la muqueuse ;
• des modalités d'extension locale conditionnés par le point de départ de la tumeur :
— pour les cancers de la région amygdalienne, l'extension se fait : a) en dehors, vers l'espace parapharyngé à travers les muscles constricteurs, vers le muscle ptérygoïdien médial et la face interne de la mandibule et vers le trigone rétromolaire ; b) le long du pilier antérieur, soit vers le haut, atteignant le voile mou, soit vers l'avant, atteignant la zone de jonction, voire la langue mobile ou le plancher postérolatéral et le muscle mylohyoïdien ; c) le long du pilier postérieur, soit vers le haut et la base du crâne, soit vers le bas en direction de la région sous-amygdalienne, voire de la bouche de l'œsophage ; d) en dedans vers la base de langue au travers du sillon amygdaloglosse dont l'atteinte doit faire rechercher une invasion du complexe styloglosse à sa jonction avec la base de langue ipsilatérale ;
— pour les cancers à point de départ basilingual, l'extension peut être : a) superficielle le long du muscle lingual superficiel qui recouvre la face dorsale de la langue ainsi que les vallécules et la face linguale de l'épiglotte, ou profonde antérieure, infiltrant le muscle génioglosse et/ou le muscle géniohyoïdien ; b) latérale vers la région amygdalienne, le muscle mylohyoïdien et la mandibule ;
— pour les cancers à point de départ pharyngé postérieur, l'extension peut être superficielle en nappe ou profonde, ulcérant la paroi et atteignant le plan prévertébral ;
— pour les cancers à de départ vélaire, l'extension se fait le long des fibres des muscles palatopharyngés qui s'intriquent sur la ligne médiane et vers la région amygdalienne et l'espace parapharyngé en dehors. L'atteinte du voile dur est rare.

EXTENSION GANGLIONNAIRE ET MÉTASTATIQUE

À côté des modalités d'extension locale, il convient de connaître les modalités de dissémination ganglionnaire cervicale et de dissémination métastatique des cancers épidermoïdes de l'oropharynx. Ainsi :

- les cancers épidermoïdes de l'oropharynx ont un drainage lymphatique préférentiel qui se fait vers les chaînes lymphatiques jugulocarotidiennes des zones II et III (ganglions sous-digastriques, sus- et sous-omohyoïdiens) et les chaînes rétropharyngées ;
- les cancers de la région amygdalienne ont un drainage lymphatique préférentiellement ipsilatéral, alors que les cancers à point de départ pharyngé postérieur, vélaire ou basilingual ont un drainage lymphatique bilatéral précoce ;
- l'augmentation du stade T (de T1 vers T4) favorise l'atteinte ganglionnaire cervicale ;
- les adénopathies cervicales métastatiques cliniquement inapparentes sont présentes d'emblée dans 30 à 40 p. 100 des cas ;
- les métastases à distance d'emblée cliniquement inapparentes sont fréquentes (jusqu'à 15 p. 100 dans certaines séries) dès lors que les stades T est N sont élevés ;
- le traitement de rattrapage de l'échec local ou ganglionnaire n'est que très rarement couronné de succès.

FACTEURS DE RISQUE

En fonction du degré et de la durée d'intoxication, la consommation de tabac et d'alcool multiplie par un facteur 5 à 25 le risque de survenue d'un cancer épidermoïde de l'oropharynx. L'exposition au papillomavirus (HPV-16) est associée à un risque plus élevé de cancer épidermoïde de l'oropharynx au niveau des amygdales palatines et basilinguales, même en l'absence d'intoxication alcoolotabagique.

DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

L'otalgie, l'odynophagie et l'adénopathie cervicale ipsilatérale sont les trois principaux signes révélateurs d'un cancer épidermoïde de l'oropharynx. Le moindre de ces signes persistant pendant plus de 15 jours, surtout en l'absence de fièvre, doit conduire à un examen clinique soigneux de l'oropharynx. Cette attitude se justifie par le fait que le pronostic, tant en termes de survie au long cours que de préservation

des fonctions dévolues au pharynx et de qualité de vie au terme de la séquence thérapeutique, diminue de façon statistiquement significative dès lors que la tumeur passe d'un stade I ou II (T1-2 N0 M0) à un stade III ou IV (T3-4 et/ou présence d'une adénopathie ou d'une métastase à distance).

Une rhinolalie, une voix de base de langue, une paralysie d'une hémilangue (amyotrophie, déviation lors de la protraction linguale) et/ou un trismus qui témoignent d'un diagnostic tardif ou d'une tumeur très évolutive sont encore trop fréquemment notés lors de l'examen clinique.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique de l'oropharynx s'effectue au miroir de Clar et avec deux abaisse-langue et se termine par une *palpation systématique* des planchers, de la base de langue et des régions amygdaliennes. L'utilisation d'une optique (nasofibroscope, optique à 90°) n'apporte que peu de bénéfice à l'examen bien conduit au miroir de Clar qui doit systématiquement analyser les quatre parois de l'oropharynx. Cet examen comporte une étude morphologique et une étude dynamique :

• l'*analyse morphologique* recherche le siège de la tumeur et ses limites. Cette analyse est souvent difficile car parasitée par les mouvements réflexes de la langue et/ou du voile, l'inconfort et la douleur ainsi que les conditions anatomiques (hypersalivation, grosse langue, petite ouverture buccale, amygdale enchatonnée). Lors de ce temps, la palpation recherche :

— une fixité de la région amygdalienne sur les plans profonds, qui signe l'atteinte de l'espace para pharyngé ;

— le degré d'atteinte basilinguale en recherchant si celle-ci dépasse ou non la ligne médiane ;

— une infiltration des planchers latéraux et antérieurs ;

— et/ou une fixité de la lésion sur le plan pré vertébral ;

• l'*analyse dynamique* apprécie la mobilité linguale (protraction et latérotraction) et la mobilité vélaire.

L'examen de l'ensemble des muqueuses pharyngolaryngées, de la cavité buccale et la palpation des aires ganglionnaires cervicales complètent cet examen. Les caractères de chaque adénopathie palpée sont analysés :

• le caractère dur est évocateur d'une métastase ganglionnaire ;

• la mobilité est appréciée par rapport aux plans profonds et cutanés. L'infiltration cutanée, la fixité par rapport aux plans profonds (artères carotides et muscles scalènes) ainsi que l'abolition des pouls faciaux et temporaux superficiels ipsilatéraux sont des critères de gravité, tant en termes d'exérèse chirurgicale que de contrôle local et de survie.

Un schéma daté est réalisé afin de reproduire au mieux les lésions observées.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic et au bilan d'extension des cancers de l'oropharynx. En présence d'une symptomatologie et d'un terrain évocateurs, ils doivent être réalisés même si l'examen clinique ne note pas d'anomalie manifeste, afin de ne pas retarder le diagnostic. Ces examens sont l'endoscopie, réalisée sous anesthésie générale et comportant des biopsies pour examen anatomopathologique, et le bilan d'imagerie.

Endoscopie des voies aérodigestives supérieures

Le bilan endoscopique doit être pratiqué par l'ORL qui a examiné le malade et qui participera à la prise en charge thérapeutique, car cet examen complète les données cliniques recueillies et sa réalisation est au mieux guidée par ces données cliniques préalablement obtenues.

L'endoscopie est pratiquée sous anesthésie générale. Sa pratique correcte impose une parfaite collaboration avec l'anesthésiste, surtout s'il existe un trismus, un trouble de la mobilité linguale et/ou une volumineuse tumeur en région basilinguale, qui peuvent imposer l'intubation au nasofibroscope. Une fois le patient intubé, l'examen est repris et les extensions tumorales sont appréciées au mieux en reprenant la palpation.

Au terme de cet examen :

- une *biopsie en pleine tumeur* est systématiquement effectuée, éliminant les autres causes tumorales et en particulier le lymphome. Chez les malades fragiles sur le plan anesthésique, il peut être utile de demander un examen extemporané afin d'éviter une seconde endoscopie si le diagnostic ne peut conclure à la malignité en raison d'une biopsie trop superficielle ou réalisée au niveau d'un granulome réactionnel ;
- des biopsies des zones en apparence saines peuvent être effectuées pour guider les limites d'une éventuelle résection ultérieure ;
- un tatouage des limites lésionnelles peut être pratiqué. L'utilité d'un tel geste est maximale si un protocole de préservation d'organe à base de chimiothérapie d'induction est instauré ;
- une *panendoscopie* est réalisée pour éliminer une seconde localisation synchrone. Cette panendoscopie comprend un examen de la cavité buccale, du larynx, de l'hypopharynx et une œsophagoscopie au tube rigide. Lors de sa réalisation, la pratique de l'œsophagoscopie au tube rigide est discutée. Pour certains, en l'absence de

signes d'appel, son apport au dépistage d'une lésion œsophagienne n'est pas concluant. Si elle évite au patient de subir une fibroscopie, elle fait courir le risque de survenue d'une perforation œsophagienne, mais il convient de savoir que le pourcentage de perforation est identique que l'œsophagoscopie soit effectuée au tube rigide ou en fibroscopie.

Bilan d'imagerie

Le bilan d'extension locorégionale, systématiquement réalisé, repose sur l'IRM avec injection de gadolinium, éventuellement complétée par un examen tomodensitométrique cervicofacial avec injection de produit de contraste pour évaluer au mieux les structures osseuses potentiellement envahies.

Les métastases à distances sont présentes d'emblée dans près de 10 p. 100 des cas. Le bilan d'extension métastatique à distance repose sur l'*examen tomodensitométrique thoracique* qui a remplacé la radiographie de thorax de face. La place exacte de la TEP n'est pas encore parfaitement définie. Ces examens sont primordiaux dès lors que :

- la tumeur présente une extension qui la classe T3 ou T4 ;
- il existe des adénopathies envahies ;
- et/ou l'indication chirurgicale fait redouter une altération définitive de la déglutition, de la phonation ou de la respiration, faisant craindre une gastrostomie et une trachéotomie au long cours.

Les autres examens d'imagerie (échographie hépatique, scintigraphie osseuse, tomodensitométrie cérébrale) sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (altération du bilan biologique hépatique, douleurs osseuses, troubles neurologiques).

Au terme de ce bilan, la tumeur est classée selon la classification internationale TNM (Tableaux 49-I et 49-II).

Tableau 49-I **Classification T des cancers de l'oropharynx (UICC, 2007).**

T1	Tumeur ≤ 2 cm dans son plus grand diamètre
T2	Tumeur > 2 cm, mais ≤ 4 cm dans son plus grand diamètre
T3	Tumeur > 4 cm dans son plus grand diamètre
T4a	Tumeur atteignant le larynx, les muscles intrinsèque ou extrinsèques de la langue, le muscle ptérygoïdien médial, le palais dur ou la mandibule
T4b	Tumeur atteignant le muscle ptérygoïdien latéral, les ptérygoïdes, le nasopharynx ou la base du crâne ou entourant l'artère carotide interne

Tableau 49-II **Classification des adénopathies des cancers de l'oropharynx (UICC, 2007).**

N0	Pas d'adénopathie métastatique
N1	Adénopathie unique homolatérale ≤ 3 cm
N2	Adénopathie(s) > 3 cm et < 6 cm
N2a	Unique, homolatérale
N2b	Multiples, homolatérales
N2c	Bilatérale ou controlatérale
N3	Adénopathie(s) > 6 cm

TRAITEMENT

Le traitement des carcinomes épidermoïdes de l'oropharynx repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. La chirurgie est le traitement de référence. Il n'existe pas dans la littérature d'essais randomisés contrôlés comparant la radiothérapie à la chirurgie. Ces trois modalités thérapeutiques sont plus ou moins associées selon les stades T et N de la tumeur à traiter, la co-morbidité, les référentiels et recommandations établis par les sociétés savantes ainsi que les options thérapeutiques de chaque équipe soignante. Les indications thérapeutiques sont prises au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Elles sont fonction d'une double évaluation – carcinologique tumorale et fonctionnelle –, selon la morbidité du malade. L'équipe soignante doit être capable de prendre en charge la totalité des actes thérapeutiques. Plus les responsabilités thérapeutiques sont dispersées, moins la prise en charge du patient est adaptée.

CHIMIOTHÉRAPIE D'INDUCTION (NÉO-ADJUVANTE)

La place de la chimiothérapie est devenue très importante dans le traitement des nombreux cancers de l'oropharynx. L'association taxane (paclitaxel [Taxol®], docétaxel [Taxotere®]), sels de platine, (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]), fluorouracile (5FU®) est devenue le protocole de référence dès lors qu'une chimiothérapie d'induction est indiquée : dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe, face à un cancer de cinétique de prolifération rapide et en présence d'un risque d'évolution métastatique majeur. La limitation de son utilisation tient à la co-morbidité associée.

CHIRURGIE

Le traitement chirurgical intéresse l'oropharynx et les aires ganglionnaires. Les résultats de la chirurgie doivent servir de base de comparaison aux autres modalités thérapeutiques en termes de contrôle local et de durée de survie. Les limitations de cette option thérapeutique ont trait aux conséquences fonctionnelles et esthétiques qu'elles peuvent entraîner. Il convient cependant de garder en mémoire que :

- la chirurgie est l'arme thérapeutique la plus efficace en termes de contrôle locorégional ;
- son utilisation permet de préserver la radiothérapie pour le traitement d'une seconde localisation métachrone dans un grand nombre de cas ;
- le traitement de l'échec locorégional après radiothérapie de première intention est très rarement couronné de succès, tout en étant source de nombreuses complications.

Cancers dont le point de départ est la région amygdalienne ou la base de langue

L'invasion de plus de la moitié de la base de la langue, la fixité de la lésion au plan prévertébral et l'atteinte de l'axe carotidien (bien que certains envisagent alors parfois sa résection avec occlusion ou pontage) sont des contre-indications classiques à la chirurgie. En effet, l'exérèse dans de tels cas a toutes les chances d'être insuffisante au plan carcinologique et/ou de générer des séquelles fonctionnelles trop importantes.

La résection de ces tumeurs pose avant tout le problème de leur voie d'abord et de la nécessité ou non de réséquer la mandibule :

- les *voies d'abord transosseuses* :

— la buccopharyngectomie transmandibulaire (BPTM) a vu ses indications de principe diminuer. Cette approche reste incontournable dès lors qu'il existe une atteinte osseuse manifeste de la mandibule lors du bilan d'imagerie. Ses deux autres indications classiques (trismus et fixité de la région amygdalienne) doivent faire discuter la réalisation d'une chimiothérapie d'induction et réévaluer la nécessité de réaliser une BPTM au terme de celle-ci. Le volume tumoral ou le stade T élevé (T3-4) conduisant à proposer une BPTM pour exposer le champ opératoire ne doivent plus être une indication. Le plus grand pourvoyeur de BPTM est, à l'heure actuelle, l'échec local après une radio-chimiothérapie. La réalisation de cette intervention conduit à discuter une reconstruction par lambeau avec l'utilisation de plus en plus fréquente de lambeaux libres ostéo-myo-cutanés ;

— la voie cervico-transmandibulaire permet de luxer la mandibule en dehors et offre un large jour opératoire sur la totalité de l'oropharynx. Un lambeau peut être nécessaire pour fermer le pharynx ;

• les *voies d'abord respectant la continuité osseuse* : les voies d'abord respectant la continuité osseuse voient leur champ d'action s'agrandir et profitent de l'apparition du robot (dont l'intérêt réel reste encore à démontrer) en cancérologie cervicofaciale :

— l'électrorésection et/ou l'exérèse au laser CO_2 doit toujours être envisagée dès lors que la tumeur est exposable en totalité, de faible taille et non fixée ;

— l'oropharyngectomie latérale transorale (Huet) vise à réséquer la totalité de la région amygdalienne) par voie transorale. Elle ne nécessite aucune reconstruction, la zone opérée est laissée cruentée en cicatrisation dirigée. Ses limites sont l'atteinte de l'espace parapharyngé (et donc la fixité de l'amygdale), l'atteinte du ptérygoïdien médial (et donc le trismus) et les limites imposées par l'exposition de la tumeur, telle la petite ouverture buccale, mais aussi les extensions tumorales en dedans au sillon amygdaloglosse, en bas à la région sous-amygdalienne et en haut au bourrelet tubaire ;

— la pharyngotomie latérale, réalisée à hauteur de la corne latérale de l'os hyoïde qui est réséquée, permet, après avoir isolé et préservé le XII et le tronc de l'artère linguale, d'aborder le sillon amygdaloglosse, la base de la langue, la vallécule et la région sous-amygdalienne. Elle permet de contrôler le complexe styloglosse (et donc un grand nombre de tumeurs maintenant classées T4). Elle peut être associée à l'oropharyngectomie latérale transorale ou être agrandie vers l'avant en sectionnant ou réséquant le plancher buccal et le muscle mylohyoïdien, offrant alors un très large jour sur la totalité de la langue sans avoir à recourir à la section mandibulaire. En fonction de l'exérèse réalisée, un lambeau peut être nécessaire pour fermer le pharynx ;

— les glossectomies totales, en raison des conséquences fonctionnelles majeures sur la phonation et la déglutition qu'elles entraînent et de leurs mauvais résultats carcinologiques (taux de survie inférieur à 15 p. 100 à 3 ans), ont actuellement vu leurs indications quasiment disparaître au profit des protocoles de préservation d'organe.

Cancers à point de départ ou pharyngé postérieur

La résection des cancers à point de départ vélaire se fait quasi exclusivement par voie transorale. La reconstruction fait appel aux lambeaux libres et aux prothèses vélaires.

La résection des cancers de la paroi pharyngée postérieure se fait en grande majorité par voie transorale et fait parfois appel à la pharyngectomie latérale. Selon les équipes, la zone opérée est laissée cruentée ou reconstruite par lambeau.

Évidements ou curages ganglionnaires

Les évidements ganglionnaires réalisés lors du traitement chirurgical des cancers de l'oropharynx sont les évidements jugulocarotidiens (aires ganglionnaires des groupes II, III et IV). À l'exception des cancers de la région amygdalienne, le curage ganglionnaire est en règle générale *bilatéral*. Schématiquement, le curage est soit conservateur (tumeurs classées N0 à N2), soit radical (tumeurs classées N2 à N3). Le curage fonctionnel respecte le muscle sterno-cléido-mastoïdien et l'axe veineux jugulaire. Le curage radical sacrifie ces mêmes éléments et parfois le nerf spinal. La section du nerf spinal est source de périarthrite scapulohumérale et impose la prescription d'une rééducation kinésithérapique longtemps poursuivie.

Quel que soit le point de départ tumoral :

- le traitement simultané des aires ganglionnaires satellites soit par évidement ganglionnaire, soit par radiothérapie doit toujours être envisagé, même si le patient est classé N0 ;
- les adénopathies qui persistent au terme d'une chimiothérapie d'induction doivent être réséquées avant d'entreprendre une radiochimiothérapie T et N à visée curative.

RADIOTHÉRAPIE

Dans les cancers de l'oropharynx, les indications de la radiothérapie sont multiples. La dose moyenne délivrée varie ainsi de 50 à 70 Gy à raison de 2yGy par jour et sur 5 jours par semaine. Il peut s'agir :

- de radiothérapie exclusive sur le site T et N (en particulier pour les lésions classées T1-2 et N0-1, avec des résultats très proches de la chirurgie) ;
- de radio-chimiothérapie dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe ;
- et/ou d'une radiothérapie post-opératoire (fonction des résultats de l'examen anatomopathologique) réalisée au mieux dans les 6 semaines qui suivent la réalisation d'un geste chirurgical, une fois la cicatrisation obtenue.

La radio-chimiothérapie associe à la radiothérapie une prescription hebdomadaire soit d'un sel de platine, soit de cétuximab (Erbitux®). Le cétuximab appartient à la classe des thérapies ciblées (gefitinib, erlotinib, bévacizumab, lapatinib), c'est-à-dire une approche thérapeutique ciblant une anomalie moléculaire considérée comme impliquée dans la progression tumorale. Cette molécule est un anticorps monoclonal spécifique du récepteur de l'EGF qui est surexprimé dans 90 p. 100 des tumeurs épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures. Il bénéfice, depuis 2006 en France, d'une autorisation de mise sur le marché

en association à la radiothérapie dans les cancers des voies aérodigestives supérieures localement avancés.

Le déplacement régulier du patient au centre de radiothérapie impose de choisir une structure proche du domicile. Toute irradiation cervicofaciale nécessite une mise en état de la cavité buccale avant le début de la radiothérapie. Un bilan clinique et radiographique (panoramique dentaire) doit être systématiquement effectué afin de prévoir les soins à effectuer. La conservation des dents et la prévention des caries dentaires après radiothérapie sont favorisées par l'application quotidienne à vie de gel fluoré (Fluogel®) à l'aide de gouttières adaptées. Ces protocoles génèrent un taux non négligeable de radionécrose, de trachéotomie et de gastrostomie au long cours, voire permanente, ainsi qu'une asialie et une perte du goût définitive dont le patient doit être averti.

PRONOSTIC

Le pronostic des cancers de l'oropharynx dépend de la localisation initiale et de l'extension tumorale. Schématiquement, le pronostic en termes de contrôle locorégional, de survie et de préservation d'organe est d'autant plus élevé que les stades T et N sont faibles (T1-2 N0 versus T3-4 N1-3).

La surveillance après traitement doit donc être minutieuse et stricte, en association entre le médecin généraliste et l'équipe soignante. Il n'existe pas de standard de surveillance. Au niveau cervicofacial, elle est avant tout clinique, d'autant plus rapprochée que les stades T et N sont élevés, que les limites de résection chirurgicales sont atteintes et qu'il existe plusieurs adénopathies envahies ou en rupture capsulaire. Elle est complétée par des examens d'imagerie en fonction des données cliniques. Dans ce cadre, la pratique régulière d'une radiographie pulmonaire de face n'a pas fait la preuve de son apport. En l'absence d'événement carcinologique, 5 ans après le début du traitement, le patient est considéré comme guéri de sa maladie. Les principales causes du décès sont alors les affections intercurrentes en rapport avec le tabagisme (en particulier les affections cardiovasculaires) et les secondes localisations métachrones qui, pour moitié, interviennent au niveau des voies aérodigestives supérieures, avec une incidence annuelle qui varie de à 3 à 7 p. 100 et est favorisée par la poursuite de l'intoxication alcoolotabagique.

Chapitre 50

Cancers de la cavité orale

L'étude nationale menée par Ligue contre le cancer sur la période 1989-1997 souligne que les cancers de la cavité orale représentent 1,3 p. 100 des cancers observés en France et se situent au huitième rang des décès par cancer. Ces cancers regroupent les cancers épidermoïdes (qui représentent plus de 90 p. 100 des cas rencontrés) et les carcinomes d'origine mésenchymateuse ou hématolymphoïde. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique de la biopsie effectuée. Le traitement fait appel à la chimiothérapie, à la chirurgie et à la radiothérapie diversement associées en fonction des données anatomopathologiques, du point de départ tumoral et des extensions tumorales. Il ne sera entrepris qu'au terme d'une réunion de concertation pluridisciplinaire. La survie, estimée à 40 p. 100 à 5 ans tous stades confondus, varie de 60 à 90 p. 100 pour les stades I à moins de 30 p. 100 pour les stades IV.

BASES

ANATOMIE DE LA CAVITÉ ORALE, ANATOMOPATHOLOGIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE

La cavité orale comprend les lèvres (à l'exception de leur versant cutané), les gencives, la commissure intermaxillaire, la muqueuse de recouvrement de la branche montante de la mandibule (RBMI), la voûte palatine (palais dur), la face interne des joues, le plancher buccal et la langue (en avant du V lingual). Les facteurs de risque des cancers épidermoïdes de la cavité orale sont communs avec ceux de l'oropharynx à savoir le tabac, l'alcool et le papillomavirus (HPV-16). Les patients infectés par l'HPV auraient un meilleur pronostic que ceux

non infectés. Le cannabis, le mauvais état dentaire et l'exposition aux produits chimiques volatils sont aussi incriminés sans confirmation statistiquement significative.

Quatre formes particulières de carcinome épidermoïde existent au niveau de la cavité orale (tout comme au niveau de l'oropharynx) :

- le carcinome verruqueux qui réalise une tumeur exophytique de croissance lente dont le traitement initial est chirurgical purement local (sans évidement associé) pour une survie à 5 ans de 80 à 90 p. 100 ;
- le carcinome indifférencié. Rare, il atteint parfois la cavité orale ou l'oropharynx, et il est très radiosensible, avec un taux d'échec local ou ganglionnaire de moins de 5 p. 100 ;
- le carcinome basaloïde et le carcinome sarcomatoïde au mauvais pronostic locorégional.

Enfin, plusieurs types de lésions précancéreuses peuvent aussi être rencontrés. Ce sont les dysplasies (légère, moyenne et sévère), la leucoplasie orale (aussi dénommée proliférative verruqueuse) et le lichen plan.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic d'un carcinome épidermoïde est en règle générale facile. Il peut cependant être difficile dans deux situations anatomopathologiques :

- l'hyperplasie épithéliomateuse qui se rencontre sur une muqueuse recouvrant une tumeur à cellules granuleuses, sur une sialométaplasie nécrosante et dans l'hyperplasie papillaire du palais dur ;
- les ulcérations et atypies épithéliales post-radiothérapie ou la métaplasie épidermoïde et l'hyperplasie, qui peuvent mimer le carcinome épidermoïde.

EXTENSION TUMORALE GANGLIONNAIRE ET MÉTASTATIQUE

L'extension tumorale est fonction du point de départ tumoral. Chez le patient édenté, au niveau des gencives, l'extension tumorale est favorisée vers la corticale de la mandibule au travers des alvéoles des dents manquantes.

L'extension ganglionnaire est fonction du point de départ. Ainsi :

- les lèvres sont peu lymphophiles et, chez les patients classés N0, la prise en charge des aires ganglionnaires satellites débute, en général, par une simple surveillance ;
- l'extension ganglionnaire au niveau des autres sites de la cavité orale est très précoce : son incidence est de 10 p. 100 dès lors que l'épaisseur tumorale atteint 5 mm ;

• l'extension ganglionnaire se fait de façon préférentielle vers les chaînes lymphatiques jugulocarotidiennes en zones I, II et III (ganglions sous-maxillaires, sous-mentaux sous-digastriques, sus- et sous-omo-hyoïdiens), avec la parotide pour la joue et les régions infratemporales et rétropharyngées pour le voile dur ;
• l'extension ganglionnaire est très fréquemment bilatérale, favorisée par :
— l'augmentation du stade T ;
— l'atteinte de la ligne médiane.
Par ailleurs :
• les adénopathies cervicales métastatiques cliniquement inapparentes sont présentes d'emblée dans 30 à 40 p. 100 des cas ;
• les métastases à distance d'emblée cliniquement inapparentes sont fréquentes (jusqu'à 15 p. 100 dans certaines séries) dès lors que les stades T est N sont élevés ;
• le traitement de rattrapage de l'échec local ou ganglionnaire n'est que très rarement couronné de succès ;
• l'extension métastatique initiale (< 10 p. 100 des cas) conduit à une survie nulle à 5 ans.

DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

La *douleur* (odynophagie et otalgie) et l'*adénopathie cervicale* isolée sont les deux principaux signes révélateurs du cancer épidermoïde de la cavité orale. Le moindre de ces signes persistant pendant plus de 15 jours, et notamment s'il n'y a pas de fièvre et/ou s'il existe une intoxication alcoolotabagique, doit conduire à un examen clinique soigneux de la cavité orale. Cette attitude se justifie par le fait que le pronostic, tant en termes de survie au long cours que de préservation des fonctions dévolues à la cavité orale et de qualité de vie au terme de la séquence thérapeutique, diminue de façon statistiquement significative dès lors que la tumeur passe d'un stade I ou II (T1-2 N0 M0) à un stade III ou IV (T3-4 et/ou en présence d'une adénopathie ou d'une métastase à distance).

La paralysie d'une hémilangue (amyotrophie, déviation lors de la protraction linguale), une fracture de la mandibule, une perméation cutanée, des polyadénopathies bilatérales et une altération de l'état général, qui témoignent d'un diagnostic tardif ou d'une tumeur très évolutive, sont encore trop fréquemment notés lors de l'examen clinique.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique de la cavité orale s'effectue au miroir de Clar et avec *deux* abaisse-langue et se termine par une palpation systématique des planchers, de la base de langue et des régions amygdaliennes, du palais dur et des joues. L'utilisation d'une optique (nasofibroscope optique à 90°) n'apporte que peu de bénéfice à l'examen bien conduit au miroir de Clar qui doit systématiquement analyser tous les sites anatomiques de la cavité orale. Cet examen comporte une étude morphologique et une étude dynamique :

• l'*analyse morphologique* précise le siège de la tumeur et ses limites. Cette analyse est souvent difficile car parasitée par les mouvements réflexes de la langue et/ou du voile, l'inconfort et la douleur ainsi que les conditions anatomiques (hypersalivation, grosse langue, petite ouverture buccale, amygdale enchatonnée). Lors de ce temps, la palpation recherche :

— une fixité de la langue ;

— le degré d'atteinte linguale, en cherchant si celle-ci dépasse ou non la ligne médiane,

— une infiltration des planchers latéraux et antérieurs ;

— une mobilité d'une partie du voile dur (signant la lyse tumorale) ;

— une infiltration cutanée en regard ;

— une hypo-esthésie dentaire et/ou cutanée dans le territoire du V3 ;

• l'*analyse dynamique* apprécie la mobilité linguale (protraction et latérotraction).

L'examen de l'ensemble des muqueuses pharyngolaryngées, de l'oropharynx et la palpation des aires ganglionnaires cervicales complète cet examen. Les caractères de chaque adénopathie palpée sont analysés :

• le caractère dur est évocateur d'une métastase ganglionnaire ;

• la mobilité est appréciée par rapport aux plans profonds et cutanés.

L'infiltration cutanée, la fixité aux plans profonds (artères carotides et muscles scalènes) ainsi que l'abolition des pouls faciaux et temporaux superficiels ipsilatéraux sont des critères de gravité, tant en termes d'exérèse chirurgicale que de contrôle local et de survie.

Un schéma daté est réalisé afin de reproduire au mieux les lésions observées.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic et au bilan d'extension des cancers de l'oropharynx. En présence d'une symptomatologie et d'un terrain évocateurs, ils doivent être réalisés même si l'examen clinique ne note pas d'anomalie manifeste, afin de

ne pas retarder le diagnostic. Ces examens sont l'endoscopie, réalisée sous anesthésie générale et comportant des biopsies pour un examen anatomopathologique, et le bilan d'imagerie.

Endoscopie des voies aérodigestives supérieures

Le bilan endoscopique doit être pratiqué par l'ORL qui a examiné le malade et qui participera à la prise en charge thérapeutique, car cet examen complète les données cliniques recueillies, et sa réalisation est au mieux guidée par ces données cliniques préalablement obtenues.

L'endoscopie est pratiquée sous anesthésie générale. Sa pratique correcte impose une parfaite collaboration avec l'anesthésiste, et en particulier s'il existe un trouble de la mobilité linguale, une volumineuse tumeur pelvilinguale et/ou un trismus, qui peuvent imposer l'intubation au nasofibroscope. Une fois le patient intubé, l'examen est repris et les extensions tumorales sont appréciées au mieux en reprenant la palpation.

Au terme de cet examen :

- une *biopsie en pleine tumeur* est systématiquement effectuée pour éliminer les autres causes tumorales, notamment le lymphome. Chez les malades fragiles au plan anesthésique, il peut être utile de demander un examen extemporané afin d'éviter une seconde endoscopie si le diagnostic ne peut conclure à la malignité en raison d'une biopsie trop superficielle ou réalisée au niveau d'un granulome réactionnel ;
- des biopsies des zones en apparence saines peuvent être effectuées pour guider les limites d'une éventuelle résection ultérieure ;
- un tatouage des limites lésionnelles peut être pratiqué. L'utilité d'un tel geste est maximale si un protocole de préservation d'organe à base de chimiothérapie d'induction est instauré ;
- une *panendoscopie* est réalisée pour éliminer une seconde localisation synchrone. Cette panendoscopie comprend un examen de la cavité buccale, du larynx, de l'hypopharynx et une œsophagoscopie au tube rigide. Lors de sa réalisation, la pratique de l'œsophagoscopie au tube rigide est discutée. Pour certains, en l'absence de signe d'appel, son apport au dépistage d'une lésion œsophagienne n'est pas concluant. Si elle évite au patient de subir une fibroscopie, elle fait courir le risque de survenue d'une perforation œsophagienne, mais il convient de savoir que le pourcentage de perforation est identique que l'œsophagoscopie soit effectuée au tube rigide ou en fibroscopie.

Bilan d'imagerie

Le bilan d'extension locorégionale, systématiquement réalisé, repose sur l'IRM avec injection de gadolinium et l'examen tomodensitométri-

que cervicofacial avec injection de produit de contraste (pour évaluer au mieux les structures osseuses potentiellement envahies).

Les métastases à distances sont présentes d'emblée dans près de 10 p. 100 des cas. Le bilan d'extension métastatique à distance repose sur l'*examen tomodensitométrique thoracique* et la TEP dont la place exacte n'est pas encore strictement définie. Ces examens sont primordiaux dès lors que :

- la tumeur présente une extension qui la classe T3 ou T4 ;
- il existe des adénopathies envahies ;
- et/ou l'indication chirurgicale peut entraîner une altération définitive de la déglutition, de la phonation ou de la respiration, faisant craindre une gastrostomie et une trachéotomie au long cours.

Les autres examens d'imagerie (échographie hépatique, scintigraphie osseuse, tomodensitométrie cérébrale) sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (altération du bilan biologique hépatique, douleurs osseuses, troubles neurologiques).

Au terme de ce bilan, la tumeur est classée selon la classification internationale TNM (Tableaux 50-I et 50-II) et en stades (de I à IV).

Tableau 50-I **Classification T des cancers de la cavité orale (UICC, 2007).**

T1	Tumeur ≤ 2 cm dans son plus grand diamètre
T2	Tumeur > 2 cm, mais ≤ 4 cm dans son plus grand diamètre
T3	Tumeur > 4 cm dans son plus grand diamètre
T4a	Tumeur envahissant l'os cortical, les muscles génioglosses, hyoglosses, palatoglosses ou styloglosses, le sinus maxillaire et la peau
T4b	Tumeur envahissant la fosse infratemporale, les apophyses ptérygoïdes, la base du crâne ou la carotide

Tableau 50-II **Classification des adénopathies des cancers de la cavité orale (UICC, 2007).**

N0	Pas d'adénopathie métastatique
N1	Adénopathie unique, homolatérale ≤ 3 cm
N2	Adénopathie(s) > 3 cm et < 6 cm
N2a	Unique, homolatérale
N2b	Multiples, homolatérales
N2c	Bilatérale ou controlatérale
N3	Adénopathie(s) > 6 cm

TRAITEMENT

Le traitement des carcinomes épidermoïdes de l'oropharynx repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. La chirurgie est le traitement de référence. Il n'existe pas dans la littérature d'essais randomisés contrôlés comparant la radiothérapie à la chirurgie. Ces trois modalités thérapeutiques sont plus ou moins associées selon les stades T et N de la tumeur à traiter, la co-morbidité, les divers référentiels et recommandations établis par les sociétés savantes ainsi que les options thérapeutiques de chaque équipe soignante. Les indications thérapeutiques sont prises au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) et font l'objet d'un plan de traitement personnalisé. Elles sont fonction d'une double évaluation : carcinologique tumorale et fonctionnelle, en particulier reconstructrice. L'équipe soignante doit être capable de prendre en charge la totalité des actes thérapeutiques. Plus les responsabilités thérapeutiques sont dispersées, moins la prise en charge du patient est adaptée.

CHIMIOTHÉRAPIE D'INDUCTION (NÉO-ADJUVANTE)

La chimiothérapie est de plus en plus utilisée dans le traitement des cancers épidermoïdes de la cavité orale. L'association taxane (paclitaxel [Taxol®], docétaxel [Taxotere®]), sels de platine (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]), fluorouracile (5FU®) est le protocole de référence dès lors qu'une chimiothérapie d'induction est indiquée dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe, face à un cancer de cinétique de prolifération rapide et en présence d'un risque d'évolution métastatique majeur. La limitation de son utilisation tient à la co-morbidité associée.

CHIRURGIE

Le traitement chirurgical intéresse la cavité orale et les aires ganglionnaires. Les résultats de la chirurgie doivent servir de base de comparaison aux autres modalités thérapeutiques en termes de contrôle local et de durée de survie. Les limitations de cette option thérapeutique ont trait aux conséquences fonctionnelles et esthétiques qu'elles peuvent entraîner.

Chirurgie du site tumoral

Tout comme dans les cancers de l'oropharynx, de l'hypopharynx et du larynx, la chirurgie est l'arme thérapeutique la plus efficace en ter-

mes de contrôle local, et le traitement de l'échec local après radiothérapie de première intention n'est que rarement couronné de succès, tout en étant source de nombreuses complications. Aussi, dans la quasi-totalité des cas, la chirurgie est-elle utilisée en première intention. Bien que souvent réalisée (limites de résections envahies, engaînements périnerveux, emboles lymphatiques, stade T élevé), la radiothérapie post-opératoire n'est pas systématique. Sa préservation permet d'éviter nombre de complications et de disposer d'une arme thérapeutique si une seconde localisation métachrone venait à survenir.

Le défi actuel de la chirurgie est au développement des techniques de réparation (lambeaux) permettant de restaurer les fonctions de la cavité orale (parole, mastication et déglutition) et une esthétique indispensable à une vie relationnelle personnelle, sociale et professionnelle. Ces lambeaux sont locaux, régionaux, pédiculés ou libres et adaptés à la résection réalisée set à la perte tissulaire.

Évidements ou curages ganglionnaires

Les évidements ganglionnaires réalisés lors du traitement chirurgical des cancers de la cavité orale sont les évidements jugulocarotidiens (aires ganglionnaires des groupes I II, III et IV). Le traitement ganglionnaire des tumeurs classées N0-1 est un évidement ganglionnaire conservateur homolatéral selon la localisation de la tumeur par rapport à la ligne médiane. La radiothérapie post-opératoire n'est effectuée que si plus de trois ganglions sont atteints et en cas de rupture capsulaire. Chez les patient âgés ou avec une importante co-morbidité, dont la tumeur est classée N0, cette attitude doit être discutée versus une radiothérapie externe, voire une simple surveillance. Le traitement ganglionnaire des patients N2-3 est un évidement ganglionnaire bilatéral. Les adénopathies qui persistent au terme d'une chimiothérapie d'induction doivent être réséquées avant d'entreprendre une radio-chimiothérapie T et N à visée curative.

RADIOTHÉRAPIE

Dans les cancers de la cavité orale, les indications de la radiothérapie divergent. Il peut s'agir de radiothérapie exclusive sur le site T et N, mais surtout d'une radio-chimiothérapie réalisée soit dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe, soit en post-opératoire (fonction des résultats de l'examen anatomopathologique). Elle est effectuée au mieux dans les 6 semaines qui suivent la réalisation d'un geste chirurgical, une fois la cicatrisation obtenue. La dose moyenne délivrée varie de 55 à 70 Gy, à raison de 2 Gy par jour et 5 jours par semaine.

La radio-chimiothérapie associe à la radiothérapie une prescription hebdomadaire soit d'un sel de platine, soit de cétuximab (Erbitux®). Le cétuximab appartient à la classe des thérapies ciblées (gefitinib, erlotinib, bévacizumab, lapatinib), c'est-à-dire une approche thérapeutique ciblant une anomalie moléculaire considérée comme impliquée dans la progression tumorale. Cette molécule est un anticorps monoclonal spécifique du récepteur de l'EGF qui est surexprimé dans 90 p. 100 des tumeurs épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures. Il bénéfice, depuis 2006 en France, d'une autorisation de mise sur le marché en association à la radiothérapie dans les cancers des voies aérodigestives supérieures localement avancés.

Le déplacement régulier du patient au centre de radiothérapie impose de choisir une structure proche du domicile. Toute irradiation cervicofaciale impose une mise en état de la cavité buccale avant le début de la radiothérapie. Un bilan clinique et radiographique (panoramique dentaire) doit être systématiquement effectué afin de prévoir les soins à effectuer. La conservation de dents et la prévention des caries dentaires après radiothérapie sont favorisées par l'application quotidienne à vie de gel fluoré (Fluogel®) à l'aide de gouttières adaptées. Ces protocoles génèrent un taux non négligeable d'ostéoradionécrose, de trachéotomie et de gastrostomie au long cours, voire permanente, ainsi qu'une asialie et une perte du goût définitive dont le patient doit être averti.

PRONOSTIC

Le pronostic des cancers de la cavité orale dépend de la localisation initiale et de l'extension tumorale. Schématiquement, le pronostic en termes de contrôle locorégional, de survie et de préservation d'organe et de fonctions est d'autant plus élevé que :

- les stades T et N sont faibles (T1-2 N0 versus T3-4 N1-3) ;
- il existe des emboles lymphatiques des engainements périnerveux ou un envahissement des limites de résection au site T ;
- il existe une extension extracapsulaire au site N ;
- il existe une dénutrition et une altération de l'état général initiales ;
- et/ou des métastases sont d'emblée présentes.

La surveillance post-thérapeutique doit être minutieuse et stricte, en association entre le médecin généraliste, l'ORL référent et l'équipe soignante. Les douleurs résiduelles post-thérapeutiques sont fréquentes, elles doivent être dépistées et traitées. Au niveau cervicofacial, la surveillance est avant tout clinique, d'autant plus rapprochée que les

stades T et N sont élevés, que les limites de résection chirurgicales sont atteintes et/ou qu'il existe plusieurs adénopathies envahies ou en rupture capsulaire. Elle est complétée par des examens d'imagerie en fonction des données cliniques. Dans ce cadre, la pratique régulière d'une radiographie pulmonaire de face n'a pas fait la preuve de son apport. Le traitement des récidives locorégionales est extrêmement difficile, la chimiothérapie, le traitement de la douleur et les soins de supports sont alors malheureusement souvent le seul recours pour accompagner dignement les malades.

En l'absence d'événement carcinologique 5 ans après début du traitement, le patient est considéré comme guéri de sa maladie. Les principales causes du décès sont alors les affections intercurrentes en rapport avec le tabagisme (en particulier les affections cardiovasculaires) et les secondes localisations métachrones qui, pour moitié, interviennent au niveau des voies aérodigestives supérieures, avec une incidence annuelle qui varie de 3 à 7 p. 100 et sont favorisées par la poursuite de l'intoxication alcoolotabagique.

Chapitre 51

Cancers de l'hypopharynx

En 2007, l'étude nationale menée par les hôpitaux de Lyon et la Ligue contre le cancer (réseau FRANCIM) sur la période 1989-1997 souligne que les cancers de l'hypopharynx représentent 1,4 p. 100 de cancers observés en France. Dominés par les cancers épidermoïdes, avec une prépondérance masculine (95 p. 100 des cas), leur survenue est favorisée par la double intoxication alcoolique et tabagique. Leur diagnostic formel repose sur l'examen anatomopathologique de la biopsie effectuée lors de l'examen endoscopique. Le traitement fait appel à la chimiothérapie, à la chirurgie et à la radiothérapie, diversement associées. Il ne sera entrepris qu'au terme d'une réunion de concertation pluridisciplinaire. La survie relative à 5 ans, tous stades et localisations confondus, est estimée à 35 p. 100.

BASES

ANATOMIE DE L'HYPOPHARYNX

L'hypopharynx est la zone de transition entre l'oropharynx et la bouche de l'œsophage. Sa limite supérieure correspond au bord inférieur de C3. Sa limite inférieure se situe à hauteur du bord inférieur du cartilage cricoïde à hauteur de C6. En forme de fer à cheval, cette région se situe en arrière du larynx qu'elle enserre et en avant du plan prévertébral.

L'hypopharynx est anatomiquement et carcinologiquement divisé en trois parties qui ne sont séparées par aucune barrière anatomique. On distingue les points importants suivants :

- la *région rétro-crico-aryténoïdienne* correspond à la paroi postérieure de l'anneau cricoïdien, surmontée de la commissure postérieure avec le muscle interaryténoïdien et flanqué latéralement des faces postérieures des cartilages aryténoïdes. Ce site est atteint par 1 à 2 p. 100 des cancers de l'hypopharynx ;

• les *sinus piriformes*, pairs et symétriques, sont situés latéralement par rapport au larynx. Ils comportent deux parties. La portion supérieure, dite membraneuse, est située en regard de la partie postéro-latérale de la loge pré-épiglottique (loge hyo-thyro-épiglottique). La partie inférieure, dite cartilagineuse, correspond au tiers postéro-externe de l'aile thyroïdienne. La paroi latérale est sous-tendue par les fibres des muscles constricteurs et du muscle palato-pharyngé (pilier postérieur) qui s'étendent verticalement de la base du crâne à la bouche de l'œsophage. La paroi interne est commune au larynx avec les replis ary-épiglottiques, l'aryténoïde et l'espace paraglottique. Le fond est situé en regard du bord latéral du cartilage cricoïde ; il se poursuit sans limite par la bouche de l'œsophage. Ce site est le point de départ de 85 p. 100 des cancers de l'hypopharynx ;

• la *paroi postérieure* relie en arrière les deux sinus piriformes et se poursuit sans limite en bas vers la bouche de l'œsophage et en haut vers le rhinopharynx. Ce site est atteint par 10 à 15 p. 100 des cancers de l'hypopharynx.

MODALITÉS DE L'EXTENSION LOCALE DES CANCERS ÉPIDERMOÏDES DE L'HYPOPHARYNX

Sur le plan carcinologique, les cancers épidermoïdes de l'hypopharynx se caractérisent par :

• l'absence de barrière anatomique pouvant limiter leur extension ;

• les difficultés pour évaluer cliniquement l'extension tumorale réelle ;

• la diffusion précoce de la tumeur le long des différents muscles localisés immédiatement sous la muqueuse hypopharyngée ;

• des modalités d'extension locale conditionnés par le point de départ de la tumeur :

— pour les cancers du sinus piriforme, l'extension se fait en dedans et en avant vers le larynx par l'intermédiaire des espaces paraglottiques et pré-épiglottiques, en dehors vers le cartilage thyroïde, en haut le long du pilier postérieur de l'amygdale et vers la base de langue, et en bas vers la bouche de l'œsophage ;

— pour les cancers à point de départ rétro-crico-aryténoïdien, l'extension se fait avant tout dans une diffusion sous-muqueuse, vers la bouche de l'œsophage, et en avant vers les articulations crico-aryténoïdiennes ;

— pour les cancers à point de départ pharyngé postérieur, l'extension se fait en nappe au niveau de la paroi pharyngée mais aussi très précocement en profondeur vers le plan prévertébral.

EXTENSION GANGLIONNAIRE ET MÉTASTATIQUE

À côté des modalités d'extension locale, il convient de connaître les modalités de dissémination ganglionnaire cervicale et de dissémination métastatique. Ainsi :

- les cancers épidermoides de l'hypopharynx ont un drainage lymphatique préférentiel vers trois chaînes lymphatiques : jugulocarodiennes en zones II et III (ganglions sous-digastrique, sus- et sous-omo-hyoïdiens), paratrachéales (ganglions récurrentiels) et rétropharyngées ;
- les cancers du sinus piriforme ont un drainage lymphatique ipsilatéral alors que les cancers à point de départ pharyngé postérieur ou rétro-crico-aryténoïdien ont un drainage lymphatique bilatéral,
- l'augmentation du stade T (de T1 vers T4) favorise l'atteinte ganglionnaire cervicale ;
- les adénopathies cervicales métastatiques cliniquement inapparentes sont présentes d'emblée dans 30 à 40 p. 100 des cas ;
- les métastases à distance d'emblée cliniquement inapparentes sont fréquentes (jusqu'à 15 p. 100 dans certaines séries) dès lors que les stades T est N sont élevés ;
- le traitement de rattrapage de l'échec local ou ganglionnaire n'est que très rarement couronné de succès.

DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

Cinq signes, diversement associés, peuvent révéler un cancer de l'hypopharynx. Ce sont les trois « D » (*dysphagie*, *dysphonie*, *dyspnée*) et les deux « O » (*otalgie*, *odynophagie*). Le moindre de ces symptômes (tout comme une adénopathie cervicale) persistant pendant plus de 15 jours, notamment s'il n'y a pas de fièvre et s'il existe une intoxication alcoolotabagique, doit conduire à un examen laryngoscopique indirect. Cette attitude se justifie par le fait que le pronostic, tant en termes de survie au long cours que de préservation des fonctions dévolues au pharynx et de qualité de vie au terme de la séquence thérapeutique, diminue de façon statistiquement significative dès lors que la tumeur passe d'un stade I ou II (T1-2N0 M0) à un stade III ou IV (T3-4 et/ou présence d'une adénopathie ou d'une métastase à distance).

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique de l'hypopharynx s'effectue au miroir laryngé ou, au mieux, en utilisant une optique (nasofibroscope optique à 90°).

Il nécessite parfois une anesthésie locale en cas de réflexe nauséeux, d'hypersalivation et/ou de toux incoercible (situation fréquente dès lors que la tumeur est évoluée localement). Cet examen comporte une étude morphologique et une étude dynamique :

• l'*analyse morphologique* recherche le siège de la tumeur et ses limites. Ce temps est loin d'être évident car la paroi postérieure du pharynx, le sinus piriforme et la région rétro-crico-aryténoïdienne sont souvent difficiles à visualiser correctement en totalité. Ils convient d'analyser soigneusement et de façon comparative les deux sinus piriformes en faisant tourner la tête du malade pour favoriser leur ouverture. Une valeur toute particulière doit être accordée à une hypersalivation, à une stase salivaire, au moindre œdème, à toute asymétrie morphologique sous-muqueuse normale ou au bombement unilatéral d'une vallécule ;

• l'*analyse dynamique* en phonation et à la toux apprécie de façon comparative la mobilité des cordes vocales, des bandes ventriculaires et des cartilages aryténoïdes. Les troubles de la mobilité sont en rapport avec :

— soit l'infiltration musculaire, en particulier du muscle thyro-aryténoïdien ;

— soit le volume de la tumeur par effet de masse ;

— soit l'atteinte du nerf laryngé inférieur envahi ;

— soit l'atteinte de l'articulation crico-aryténoïdienne qui contrôle la mobilité de la corde vocale.

À cet examen, il convient d'associer une palpation douce et soigneuse à la recherche :

• d'une tension, d'une douleur ou d'une tuméfaction au niveau de la membrane hyothyroïdienne qui signe l'envahissement de la loge hyo-thyro-épiglotique ;

• d'une douleur à la palpation du cartilage thyroïde, du cartilage cricoïde ou de la membrane cricothyroïdienne, qui est très évocatrice d'une envahissement tumoral.

L'examen de l'ensemble des muqueuses pharyngolaryngées, de la cavité buccale et la palpation des aires ganglionnaires cervicales complètent cet examen. Les caractères de chaque adénopathie palpée sont analysés :

• le caractère dur est évocateur d'une métastase ganglionnaire ;

• la mobilité est appréciée par rapport aux plans profonds et au plan cutané. L'infiltration cutanée, la fixité aux plans profonds (artères carotides et muscles scalènes) ainsi que l'abolition des pouls faciaux et temporaux superficiels ipsilatéraux sont des critères de gravité, tant en termes d'exérèse chirurgicale que de contrôle local et de survie.

Un schéma daté est réalisé afin de reproduire au mieux les lésions observées.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic et au bilan d'extension des cancers du larynx. En présence d'une symptomatologie et d'un terrain évocateurs, ils doivent être réalisés même si l'examen clinique ne note pas d'anomalie manifeste, car c'est souvent le seule façon de poser un diagnostic précoce. Ces examens sont l'endoscopie, réalisée sous anesthésie générale, comportant des biopsies pour un examen anatomopathologique, et le bilan d'imagerie.

Endoscopie des voies aérodigestives supérieures

Le bilan endoscopique doit être pratiqué par l'ORL qui a examiné le malade et qui participera à la prise en charge thérapeutique, car cet examen complète les données cliniques recueillies, et sa réalisation est au mieux guidée par ces données cliniques préalablement obtenues.

L'endoscopie est pratiquée sous anesthésie générale. Sa pratique correcte impose une très bonne collaboration avec l'anesthésiste. Le temps principal en est l'hypopharyngoscopie. Cet examen est, au mieux dans un premier temps, effectué à l'optique en apnée, ce qui élimine la gêne visuelle induite par un saignement déclenché par l'intubation ou liée à la simple mise en place de la sonde d'intubation. Dans un deuxième temps, la suspension laryngée et le microscope à focale de 400 mis en place, l'examen sur un patient intubé est repris en utilisant les deux mains pour palper au mieux les zones suspectes. Un soin tout particulier doit être apporté à l'évaluation de la bouche œsophagienne ; son atteinte impose au plan chirurgical une pharyngolaryngectomie totale avec reconstruction par lambeau, voire l'œso-pharyngo-laryngectomie totale avec mise en place d'un transplant digestif. Enfin, il convient de ne pas omettre d'évaluer par la palpation le degré de mobilité d'une lésion de la paroi postérieure sur le plan prévertébral.

Au terme de cet examen :

• une *biopsie en pleine tumeur* est systématiquement effectuée. Chez les malades fragiles sur le plan anesthésique, il peut être utile de demander un examen extemporané afin d'éviter une seconde endoscopie si le diagnostic ne peut conclure à la malignité en raison d'une biopsie trop superficielle ou réalisée au niveau d'un granulome réactionnel ;

• des biopsies des zones en apparence saines peuvent être effectuées pour guider les limites d'une éventuelle résection ultérieure ;

• un tatouage des limites lésionnelles peut être pratiqué. L'utilité d'un tel geste est maximale si un protocole de préservation d'organe à base de chimiothérapie d'induction est utilisé ;

• une *panendoscopie* est réalisée pour éliminer une seconde localisation synchrone. Cette panendoscopie comprend un examen de la cavité buccale, de l'oropharynx, de l'hypopharynx et une œsophagoscopie au tube rigide. Lors de sa réalisation, la pratique de l'œsophagoscopie au tube rigide est discutée. Pour certains, en l'absence de signes d'appel, son apport au dépistage d'une lésion œsophagienne n'est pas concluant. Si elle évite au patient de subir une fibroscopie, elle fait courir le risque de survenue d'une perforation œsophagienne, mais il convient de savoir que le pourcentage de perforation est identique que l'œsophagoscopie soit effectuée au tube rigide ou en fibroscopie.

Bilan d'imagerie

Le bilan d'extension locorégionale, systématiquement réalisé, repose sur l'examen tomodensitométrique pharyngolaryngé et cervical avec injection de produit de contraste (Figure 51-1).

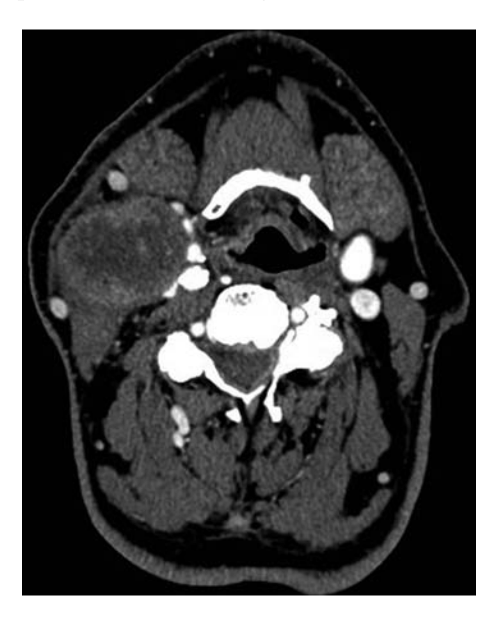


Figure 51-1 **Examen tomodensitométrique cervical avec injection de produit de contraste**. Coupe axiale passant par l'os hyoïde. Adénopathie cervicale droite envahissant le muscle sterno-cléido-mastoïdien, comprimant la veine jugulaire interne et refoulant l'artère carotide interne. On peut noter le caractère nécrotique de l'adénopathie (aspect hétérogène à centre hypodense) (flèche).

Le bilan d'extension métastatique à distance repose sur l'*examen tomodensitométrique thoracique* qui a remplacé la radiographie de thorax de face. La place exacte de la TEP n'est pas encore parfaitement définie, mais est en progression Ces examens sont primordiaux dès lors que :

- la tumeur présente une extension qui la classe T3 ou T4 ;
- il existe des adénopathies envahies ;
- et/ou l'indication chirurgicale est une pharyngo-laryngectomie totale.

Les autres examens d'imagerie (échographie hépatique, scintigraphie osseuse, tomodensitométrie cérébrale) sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (altération du bilan biologique hépatique, douleurs osseuses, troubles neurologiques).

Au terme de ce bilan, la tumeur est classée selon la classification internationale TNM (Tableaux 51-I et 51-II).

Tableau 51-I **Classification T des cancers de l'hypopharynx (UICC, 2007).**

T1	Tumeur limitée à une région de l'hypopharynx
T2	Tumeur atteignant plus d'une région de l'hypopharynx et/ou une région adjacente sans fixation de l'hémilarynx
T3	Tumeur atteignant plus d'une région de l'hypopharynx et/ou une région adjacente avec fixation de l'hémilarynx
T4	Tumeur envahissant les structures adjacentes (par exemple, cartilages et tissus mous)

Tableau 51-II **Classification des adénopathies des cancers de l'hypopharynx (UICC, 2007).**

N0	Pas d'adénopathie métastatique
N1	Adénopathie unique, homolatérale, ≤ 3 cm
N2	Adénopathie(s) > 3 cm et < 6 cm
N2a	Unique, homolatérale
N2b	Multiples, homolatérales
N2c	Bilatérale ou controlatérale
N3	Adénopathie(s) > 6 cm

TRAITEMENT

Le traitement des carcinomes épidermoïdes de l'hypopharynx repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. Ces trois modalités thérapeutiques sont plus ou moins associées selon les stades T et N de la tumeur à traiter, la co-morbidité, les référentiels et recommandations établis par les sociétés savantes ainsi que les options thérapeutiques de chaque équipe soignante. Rappelons que le traitement de rattrapage de l'échec, tant local que ganglionnaire, n'est que très rarement couronné de succès.

CHIMIOTHÉRAPIE D'INDUCTION (NÉO-ADJUVANTE)

La place de la chimiothérapie apparaît de plus en plus importante dans le traitement des nombreux cancers de l'hypopharynx. L'association taxane (paclitaxel [Taxol®], docétaxel [Taxotere®]), sel de platine, (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]), fluorouracile (5FU®) est devenue le protocole de référence dès lors qu'une chimiothérapie d'induction est indiquée :

- dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe ;
- face à un cancer de cinétique de prolifération rapide ;
- en présence d'un risque d'évolution métastatique majeur.

CHIRURGIE

La chirurgie reste le *gold standard* du traitement des cancers de l'hypopharynx. Ses résultats doivent servir de base de comparaison aux autres modalités thérapeutiques en termes de contrôle local et de durée de survie. Le traitement chirurgical intéresse l'hypopharynx et les aires ganglionnaires.

Pharyngo-laryngectomie totale et pharyngo-laryngectomies partielles

La *pharyngo-laryngectomie totale* impose l'abouchement définitif de la trachée à la peau, au-dessus de la fourchette sternale (le trachéostome), la perte définitive de la voix laryngée, une forte diminution du sens de l'odorat et des difficultés pour les efforts à glotte fermée. La reconstruction du pharynx peut nécessiter l'utilisation de lambeaux (grand pectoral, grand dorsal, lambeau libres). La réhabilitation de la

parole repose sur l'utilisation d'un vibrateur externe (Servox®), l'acquisition d'une voix par le développement d'une voix œsophagienne, et/ou la mise en place d'un implant phonatoire (Provox®) au décours du geste chirurgical ou à distance de celui-ci.

Les pharyngo-*laryngectomies partielles* regroupent quatre grandes approches chirurgicales progressivement apparues au décours du XXe siècle : les exérèses par voie endoscopique au laser CO_2, les exérèses par pharyngectomies, les pharyngo-laryngectomies supraglottiques et les hémi-laryngo-pharyngectomies supracricoïdiennes. Ces interventions visent à maintenir une voix laryngée, sans trachéostome permanent, tout en permettant l'alimentation per os. Plus la résection laryngée est étendue (en particulier si un cartilage aryténoïde est réséqué en totalité et un nerf laryngé supérieur sectionné), plus le risque de troubles de la déglutition pouvant conduire à la gastrostomie permanente, voire à la laryngectomie totale à visée fonctionnelle, est élevé.

Évidements ou curages ganglionnaires

Les évidements ganglionnaires réalisés lors du traitement chirurgical des cancers de l'hypopharynx sont les évidements jugulocarotidiens (aires ganglionnaires des groupes II, III et IV) et les évidements récurrentiels (aire ganglionnaire du groupe VI). À l'exception des cancers du sinus piriforme, le curage ganglionnaire est en règle générale bilatéral. Schématiquement, le curage est soit conservateur (tumeurs classées N0 à N2), soit radical (tumeurs classées N2 à N3). Le curage fonctionnel respecte le muscle sterno-cléido-mastoïdien et l'axe veineux jugulaire. Le curage radical sacrifie ces mêmes éléments et parfois le nerf spinal. La section du nerf spinal est source de péri-arthrite scapulohumérale et impose la prescription d'une rééducation kinésithérapique longtemps poursuivie.

RADIOTHÉRAPIE

Dans les cancers de l'hypopharynx, les indications de la radiothérapie sont multiples. Il peut s'agir de radiothérapie exclusive sur le site T et/ou sur les aires ganglionnaires satellites, de radio-chimiothérapie dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe et/ou d'une radiothérapie post-opératoire réalisée au mieux dans les 6 semaines qui suivent la réalisation d'un geste chirurgical, une fois la cicatrisation obtenue. La dose moyenne délivrée varie ainsi de 50 à 70 Gy, à raison de 2 Gy par jour, 5 jours par semaine. La proximité de la moelle rend difficile la réalisation de ce traitement et fait courir le risque de myélite post-radique définitive.

La radio-chimiothérapie associe à la radiothérapie une prescription hebdomadaire soit d'un sel de platine, soit de cétuximab (Erbitux®). Le cétuximab appartient à la classe des thérapies ciblées (gefitinib, erlotinib, bévacizumab, lapatinib), c'est-à-dire une approche thérapeutique ciblant une anomalie moléculaire considérée comme impliquée dans la progression tumorale. Cette molécule est un anticorps monoclonal spécifique du récepteur de l'EGF qui est surexprimé dans 90 p. 100 des tumeurs épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures. Il bénéfice, depuis 2006 en France, d'une autorisation de mise sur le marché en association à la radiothérapie dans les cancers des voies aérodigestives supérieures localement avancés.

Le déplacement régulier du patient au centre de radiothérapie impose de choisir une structure proche du domicile. Toute irradiation cervicofaciale nécessite une mise en état de la cavité buccale avant le début de la radiothérapie. Un bilan clinique et radiographique (panoramique dentaire) doit être systématiquement effectué afin de prévoir les soins à effectuer. La conservation des dents et la prévention des caries dentaires après radiothérapie sont favorisées par l'application quotidienne à vie de gel fluoré (Fluogel®) à l'aide de gouttières adaptées. Les complications de la radiothérapie, identiques à celles de la radiothérapie des cancers de l'endolarynx, ne seront pas reprises dans ce chapitre.

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Les indications thérapeutiques sont prises au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Elles sont fonction d'une double évaluation – carcinologique tumorale et fonctionnelle –, selon la morbidité du malade. L'équipe soignante doit être capable de prendre en charge la totalité des actes thérapeutiques. Plus les responsabilités thérapeutiques sont dispersées, moins la prise en charge du patient est adaptée. La conséquence en est une perte de chance souvent importante, tant en termes de préservation laryngée que de survie.

En pratique et de façon schématique, les options thérapeutiques dépendent avant tout du point de départ tumoral. Ainsi :

- dans les cancers de la région rétro-crico-aryténoïdienne, à de très rares exceptions, la seule option chirurgicale est la pharyngo-laryngectomie totale. L'alternative est la radio-chimiothérapie ;
- dans le cancers du sinus piriforme, dès lors que la tumeur atteint le fond du sinus piriforme, la commissure postérieure, la région rétrocricoïdienne, les muscles prélaryngés et/ou que l'hémilarynx (corde et aryténoïde) est fixé, la seule option chirurgicale est la pharyngo-laryngectomie totale avec, comme alternative, les protocoles de préservation d'organe. Dans les autres cas, l'apport et les limites des diverses techniques de chirurgie partielle pharyngolaryngée et de la radio-chimiothérapie sont

discutés, et ces techniques sont souvent précédées d'une chimiothérapie d'induction alors utilisée pour orienter au mieux l'acte thérapeutique définitif (bon répondeur : radio-chimiothérapie ; faible ou non répondeur : chirurgie) ;

• dans les cancers de la paroi pharyngée postérieure, la fixité de la paroi pharyngée postérieure sur le plan prévertébral rend l'exérèse carcinologique d'emblée à visée curative très illusoire. En l'absence de fixité, l'exérèse chirurgicale par voie endoscopique ou transcutanée, complétée de radiothérapie, et la radio-chimiothérapie sont les options discutées.

Par ailleurs, quel que soit le point de départ tumoral :

• l'atteinte de la bouche œsophagienne, l'extension extralaryngée, l'atteinte massive (visible dans l'oropharynx lors de l'examen à l'abaisse-langue) du pilier postérieur de l'amygdale, la fixité de la lésion sur la paroi prévertébrale et la multiplicité ou la fixité ganglionnaire sont des éléments qui doivent rendre l'équipe soignante très circonspecte quant au caractère réellement bénéfique d'un acte chirurgical d'emblée. Dans de tels cas, les solutions alternes sont la chimiothérapie d'induction, avec modification de l'indication opératoire initiale en faveur d'une radio-chimiothérapie en cas de régression tumorale importante, ou la radio-chimiothérapie ;

• le traitement simultané des aires ganglionnaires satellites, soit par évidement ganglionnaire, soit par radiothérapie, doit toujours être envisagé, même si le patient est classé N0 ;

• les adénopathies qui persistent au terme d'une chimiothérapie d'induction doivent être réséquées avant d'entreprendre une radio-chimiothérapie T et N à visée curative ;

• la décision d'une radiothérapie post-opératoire dépend des résultats de l'examen anatomopathologique.

PÉRIODE POST-THÉRAPEUTIQUE ET PRONOSTIC

La prise en charge thérapeutique des cancers de l'hypopharynx est longue. Il n'est pas rare que le patient soit ainsi séparé du milieu familial durant une période variant de 1 à 4 mois.

SUITES DU TRAITEMENT

Chez le pharyngo-laryngectomisé total, le retour à domicile est difficile et les principaux problèmes rencontrés sont identiques à ceux rencontrés par le laryngectomisé total. Des associations, comme

l'Union des associations françaises des laryngectomisés et des mutilés de la voix, aident le laryngectomisé total. Cette union regroupe des associations de laryngectomisés des différentes régions de France et publie une revue traitant de l'information, de l'étude et de la recherche sur les problèmes des mutilés de la voix. Un soutien technique et moral est ainsi apporté aux patients par les anciens[1].

PRONOSTIC

Le pronostic des cancers de l'hypopharynx dépend de la localisation initiale et de l'extension tumorale Schématiquement, le pronostic en termes de contrôle locorégional, de survie et de préservation laryngée est d'autant plus élevé que les stades T et N sont faibles (T1-2 N0 versus T3-4 N1-3).

En l'absence d'adénopathies satellites envahies, l'évolution métastatique est rare. Les principales causes du décès sont les affections intercurrentes en rapport avec le tabagisme (en particulier les affections cardiovasculaires) et les secondes localisations métachrones qui, pour moitié, interviennent au niveau des voies aérodigestives supérieures, avec une incidence annuelle qui varie de 2 à 5 p. 100 selon les séries.

La surveillance post-thérapeutique doit être minutieuse et stricte, en association entre le médecin généraliste et l'équipe soignante. Il n'existe pas de standard de surveillance. Au niveau cervicofacial, elle est avant tout clinique, d'autant plus rapprochée que les stades T et N sont élevéz, que le limites de résection chirurgicale sont atteintes et qu'il existe plusieurs adénopathies envahies ou en rupture capsulaire. Elle est complétée par des examens d'imagerie en fonction des données cliniques. Dans ce cadre, la pratique régulière d'une radiographie pulmonaire de face n'a pas fait la preuve de son apport. En l'absence d'événement carcinologique 5 ans après début du traitement, le patient est considéré comme guéri.

1. Union des associations françaises des laryngectomisés et des mutilés de la voix, 10, rue Portalis, 75008 Paris (www.mutiles-voix.com).

Chapitre 52

Cancers du larynx

En 2007, dans l'étude nationale menée par le réseau FRANCIM, les hôpitaux de Lyon et la Ligue contre le cancer consacrée à la survie des patients atteints de cancers en France sur la période 1989-1997, les cancers du larynx représentent 1,5 p. 100 des cancers observés. Dominés par les cancers épidermoïdes, ils arrivent en première position comparativement aux autres sites anatomiques cervicofaciaux. Leur survenue est favorisée par le tabagisme avec un rôle important dévolu à la durée et à la sévérité de l'intoxication, alors que l'alcoolisme agit comme un co-facteur. Chez les « consommateurs », le risque de développer un cancer du larynx est ainsi multiplié par un facteur variant de 2 à 12 par rapport aux sujets « abstinents ». Le diagnostic formel de ces tumeurs repose sur la biopsie réalisée au décours d'un examen laryngoscopique direct. L'analyse des mobilités laryngées, la topographie exacte de l'atteinte et les données de l'examen tomodensitométrique sont, avec l'évaluation de la morbidité, les points clefs du traitement. Le traitement associe à des degrés divers la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. La survie relative à 5 ans, toutes localisations et tous stades confondus, est sensiblement identique chez les hommes (54 p. 100) et chez les femmes (59 p. 100).



BASES

ANATOMIE DU LARYNX

Le larynx est un organe unique qui a un rôle clef dans la phonation, la respiration et la déglutition. Ce sphincter, situé à la partie antérieure du cou, est anatomiquement divisé en trois parties : sous-glottique, glottique et sus-glottique. La connaissance précise de l'anatomie de ces trois étages est primordiale, car le développement des cancers du larynx est avant tout conditionné par le point de départ tumoral et par l'existence de barrières anatomiques relatives et de points de faiblesse.

Sur le plan carcinologique et selon les classifications internationales, on distingue (Figure 52-1) :

• l'étage glottique (ou plan glottique ou glotte) comporte les cordes vocales (dont les deux tiers antérieurs sont constitués par le ligament vocal et le tiers postérieur correspond à l'apophyse vocale du cartilage aryténoïde), la commissure antérieure et la commissure postérieure ;

• l'étage sous-glottique correspond aux tissus mous en regard du cartilage cricoïde ;

• l'étage sus-glottique, plus complexe, comprend deux parties. La partie supérieure est la zone où le larynx entre en contact avec l'oropharynx situé au-dessus de lui et l'hypopharynx qui l'enserre latéralement et postérieurement. Cette zone de transition est dénommée épilarynx ou margelle laryngée. Elle comporte la face laryngée de l'épiglotte sus-hyoïdienne, le bord libre de l'épiglotte, les replis ary-épiglottiques et le corps des cartilages aryténoïdes. La seconde partie, comprise entre l'épilarynx et la glotte sous-jacente, est dénommée vestibule. Elle se compose de l'épiglotte sous-hyoïdienne, des bandes ventriculaires et des cavités ventriculaires ou ventricules.

À ces trois étages, il convient d'associer deux espaces profonds :

• le premier est l'espace paraglottique. La définition de cet espace varie selon les spécialités. Ainsi, sur le plan carcinologique et radiologique, correspond-il à l'espace graisseux qui se trouve entre le cartilage thyroïde et les muscles endolaryngés (principalement le muscle thyro-aryténoïdien). À l'opposé, sur le plan anatomique et pour les chirurgiens, l'espace paraglottique se définit par l'espace compris entre le cartilage thyroïde et le ligament vocal (il contient alors le muscle thyro-aryténoïdien). Les cancers qui atteignent cet espace sont dénommés transglottiques, car ils s'étendent en hauteur de l'étage sous-glottique à l'étage sus-glottique ;

• le second espace majeur est la loge hyo-thyro-épiglottique, dénommée aussi pré-épiglottique. Cet espace est compris entre :

— en arrière, l'épiglotte ;

— en avant et latéralement, le cartilage thyroïde et la membrane thyrohyoïdienne ;

— en haut, l'os hyoïde avec la membrane hyo-épiglottique.

Rempli de graisse, cet espace est fermé en bas par un ligament (ligament de Broyles) qui unit l'épiglotte au cartilage thyroïde au niveau de la commissure antérieure. Il est très peu vascularisé.

BARRIÈRES ANATOMIQUES À L'EXTENSION EXTRALARYNGÉE

Les barrières anatomiques à l'extension extralaryngée des cancers du larynx sont les cartilages thyroïde et cricoïde et deux membranes laryngées (*voir* Figure 52-1).

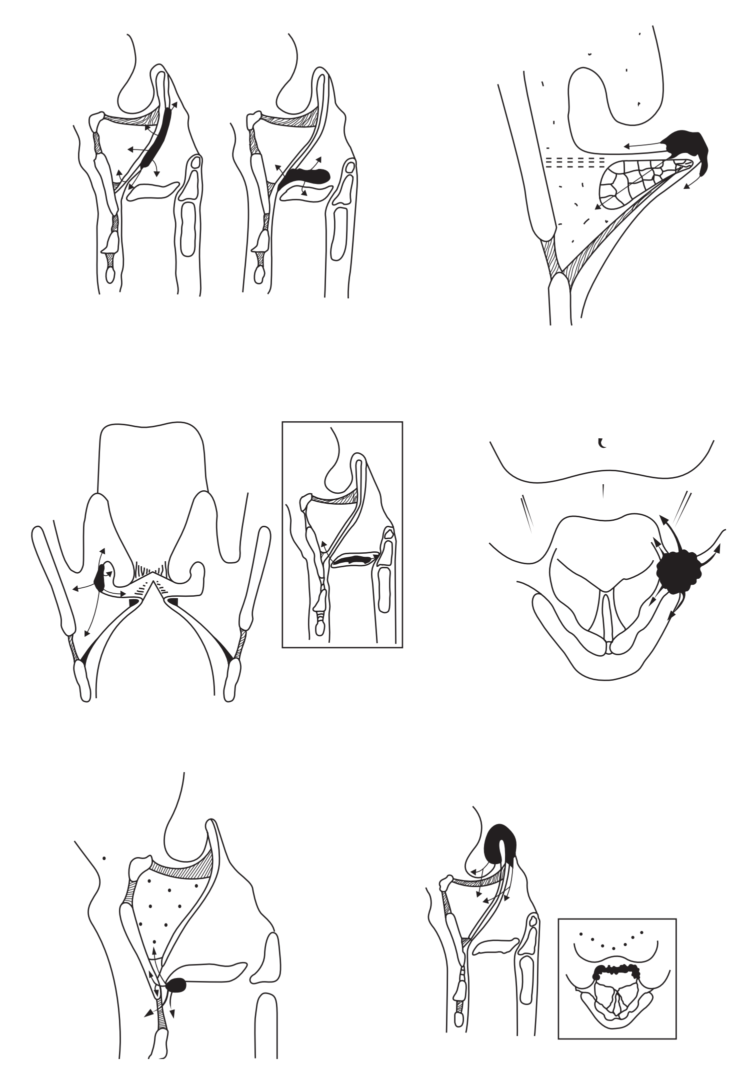


Figure 52-1 **Voies d'extension des cancers endolaryngés.**

Le tissu cartilagineux n'est pas vascularisé ; il est recouvert de péricondre. Ces deux facteurs constituent un obstacle mécanique qui limite pendant longtemps la progression du cancer. Cependant, ces cartilages sont traversés par des vaisseaux et, au fur et à mesure du vieillissement, des points de métaplasie avec perméation osseuse apparaissent en leur sein. Ces zones constituent une voie d'extension préférentielle des tumeurs qui fusent le long des axes vasculaires. Le risque d'extension suivant ce type de propagation est majeur au niveau de deux zones anatomiques proches du cartilage thyroïde : la commissure antérieure et le ventricule.

La membrane hyo-épiglottique, tendue entre le corps de l'os hyoïde et la face antérieure de l'épiglotte, constitue le toit de la loge hyo-thyro-épiglottique. Elle marque la limite entre l'épiglotte sous- et sus-hyoïdienne. Elle est une barrière très résistante à l'extension de cancers ayant envahi la loge hyo-thyro-épiglottique vers les vallécules et la base de la langue. La membrane hyo-thyroïdienne, tendue entre l'os hyoïde et le cartilage thyroïde, perforée latéralement par le pédicule vasculonerveux laryngé supérieur, est moins résistante à l'extension tumorale. À ces barrières extralaryngées, il convient d'associer la couche élastique sous-muqueuse qui double, à sa face profonde, la muqueuse du larynx sur toute sa surface. Cette couche élastique fusionne avec les ligaments vocaux au niveau de l'étage glottique et, à partir de lui, irradie vers le bord inférieur du cartilage thyroïde en formant le conus elaticus (*voir* Figure 52-1) Pendant un temps limité, ces structures résistent et limitent l'extension au niveau du point de départ tumoral.

POINTS DE FAIBLESSE À L'EXTENSION TUMORALE

Les points de faiblesse, par où l'extension tumorale se fait de façon préférentielle, sont nombreux au niveau du larynx. Ils expliquent que certaines tumeurs classées en apparence T1 lors de l'examen clinique puissent se retrouver classées T4 lors de l'imagerie ou au décours de l'examen anatomopathologique d'une pièce opératoire. Ces points de faiblesse sont :

- la *membrane cricothyroïdienne* qui est tendue du bord inférieur du cartilage thyroïde au bord supérieur du cartilage cricoïde. Perforée par des branches artérielles, elle est une voie de diffusion des cancers à point de départ glottique antérieur et des cancers sous-glottiques ;
- la région de la *commissure antérieure*. À ce niveau, les deux cordes vocales fusionnent et sont insérées à l'angle antérieure du cartilage thyroïde sans interposition de péricondre. L'envahissement du cartilage thyroïdien et le passage extralaryngé à ce niveau sont favorisés

par la fréquence élevée de la métaplasie osseuse au niveau de cette zone ;

- la *région antérieure du plancher du ventricule*. À ce niveau, la muqueuse laryngée est traversée par des glandes qui sont en contact direct avec le cartilage thyroïde où il existe souvent des zones de métaplasie osseuse ;
- l'*épiglotte sous-hyoïdienne*. Elle est traversée par de très nombreux vaisseaux qui favorisent l'extension tumorale vers la loge hyo-thyro-épiglottique. Une étude sur pièce a ainsi souligné que 90 p. 100 des cancers épidermoïdes de la face laryngée de l'épiglotte sous-hyoïdienne classés T1-2 après l'imagerie présentaient une atteinte de cette loge et étaient donc en réalité des T3 ;
- le *ligament thyro-épiglottique* (dit de Broyles) unit le pied de l'épiglotte à l'angle antérieur du cartilage thyroïde. Il peut être facilement atteint lorsque le cancer débute à la partie basse de l'épiglotte sous-hyoïdienne ou au niveau de la commissure antérieure. Il représente ainsi une modalité d'envahissement de la loge hyo-thyro-épiglottique.

MODALITÉS D'EXTENSION DES CANCERS DU LARYNX

Les modalités d'extension des cancers du larynx, étudiées en détail depuis plus d'un siècle, sont bien connues. La connaissance de ces extensions conditionne les modalités thérapeutiques :

- pour les cancers à *point de départ sus-glottique épilaryngé*, l'extension se fait parfois vers le vestibule avec atteinte de l'espace paraglottique, mais surtout vers l'oropharynx par les vallécules et l'hypopharynx au niveau des sinus piriformes (*voir* Figure 52-1) ;
- pour les cancers à *point de départ sus-glottique vestibulaire*, l'extension se fait en surface et à travers l'épiglotte, vers la loge hyo-thyro-épiglottique. Il est possible d'apprécier cliniquement cette extension par la palpation de la membrane thyrohyoïdienne (entre le bord supérieur du cartilage thyroïde et l'os hyoïde). Latéralement, la tumeur peut aussi atteindre l'espace paraglottique (*voir* Figure 52-1) ;
- pour les cancers à *point de départ de l'étage glottique*, l'extension se fait :
  - soit vers le bas avec envahissement de l'étage sous-glottique ;
  - soit vers le dehors, atteignant l'espace paraglottique ;
  - soit vers le haut, infiltrant l'étage sus-glottique (*voir* Figure 52-1) ;
- pour les cancers à *point de départ sous-glottique* l'extension est avant tout dirigée vers la trachée et parfois, à un stade tardif, vers la glotte.

EXTENSION GANGLIONNAIRE ET MÉTASTATIQUE

À côté de ces modalités d'extension locale, il convient de connaître les modalités de dissémination ganglionnaire cervicale et de dissémination métastatique. Ainsi :

• l'augmentation du stade T (de T1 vers T4) favorise l'atteinte ganglionnaire cervicale ;

• les cancers à point de départ glottique sont peu lymphophiles, contrairement aux cancers à point de départ sus-glottique, transglottique ou sous-glottique ;

• le point de départ tumoral sus-glottique (vestibulaire ou épilaryngé antérieur) ou sous-glottique favorise la dissémination lymphatique cervicale bilatérale ;

• les cancers de l'épilarynx latéral se comportent, au plan ganglionnaire, davantage comme des cancers du sinus piriforme que comme des cancers vestibulaires, avec une dissémination ganglionnaire initiale préférentiellement unilatérale et ipsilatérale ;

• les adénopathies cervicales métastatiques inapparentes cliniquement sont présentes d'emblée dans 30 à 40 p. 100 des cas pour les lésions sus-glottiques ou transglottiques et dans 1 à 3 p. 100 des cas pour les lésions du plan glottique ;

• les métastases à distance d'emblée et les secondes localisations synchrones des voies aérodigestives supérieures associées sont exceptionnelles.

DONNÉES CLINIQUES ET PARACLINIQUES

Les signes révélateurs des cancers du larynx varient en fonction du point de départ de la tumeur. Si la dysphonie est le maître symptôme des tumeurs à point de départ glottique et vestibulaire, il convient de ne pas négliger :

• l'*otalgie*, fréquente dans les tumeurs à point de départ épilaryngé ;

• l'odynophagie, la simple sensation d'accrochage haut du bol alimentaire (en particulier lors de le déglutition de liquides), qui peut être le seul signe d'un cancer débutant de la face laryngée de l'épiglotte ;

• la toux isolée, qui peut indiquer l'irritation secondaire à un cancer sous-glottique débutant ;

• une dyspnée trachéale (polypnée aux deux temps) ou laryngée (bradypnée inspiratoire avec cornage), parfois malheureusement révélatrice de cancer sous-glottique ou transglottique évolué. En cas de

dyspnée majeure imposant un geste en urgence, une désobstruction au laser doit être tentée avant de réaliser une trachéotomie ;

• une ou plusieurs adénopathies jugulocarotidiennes. Les adénopathies sous-mentales et sous-maxillaires ne sont pas révélatrices des cancers du larynx.

Le moindre de ces symptômes persistant pendant plus de 15 jours, notamment s'il n'y a pas de fièvre et s'il existe une intoxication alcoolotabagique, doit conduire à un examen laryngoscopique indirect. Cette attitude se justifie par le fait que le pronostic, tant en termes de survie au long cours que de préservation des fonctions dévolues au larynx et de qualité de vie au terme de la séquence thérapeutique, diminue de façon statistiquement significative dès lors que la tumeur passe d'un stade I ou II (T1-2 N0 M0) à un stade III ou IV (T3-4 et/ou présence d'une adénopathie ou d'une métastase à distance).

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique laryngé s'effectue au miroir laryngé ou en utilisant une optique (nasofibroscope, optique à 90°). Il nécessite parfois une anesthésie locale en cas de réflexe nauséeux, d'hypersalivation et/ou de toux incoercible (situation fréquente dès lors que la tumeur est évoluée localement). L'abaisse-langue et la traction de la langue doivent être évités lorsqu'il existe une dyspnée et/ou une voix de base de la langue, car ils risquent d'induire par augmentation du retour veineux une décompensation d'un état respiratoire précoce et d'induire un arrêt respiratoire.

Cet examen comporte une étude morphologique et une étude dynamique du larynx :

• l'*analyse morphologique* analyse les deux hémilarynx de façon symétrique et comparative. On note toute hypertrophie ou œdème de l'un des reliefs internes de cet organe. Il repère aussi le siège de la tumeur et ses limites. Une analyse des vallécules doit être systématique : tout bombement de la sous-muqueuse normale à ce niveau signe l'atteinte massif de la loge hyo-thyro-épiglottique ;

• l'*analyse dynamique* en phonation et à la toux apprécie de façon comparative la mobilité des cordes vocales, des bandes ventriculaires et des cartilages aryténoïdes. Les troubles de la mobilité induits par les tumeurs du larynx sont en rapport :

— soit avec l'infiltration musculaire, en particulier du muscle thyro-aryténoïdien ;

— soit avec le volume de la tumeur par effet de masse ;

— soit avec l'atteinte du nerf laryngé inférieur envahi ;

— soit avec l'atteinte de l'articulation crico-aryténoïdienne qui contrôle la mobilité de la corde vocale.

Lors de cet examen laryngé, certains pièges doivent être connus. Ils seront évités grâce à une technique rigoureuse d'examen. Ces pièges sont :

• les petites tumeurs de la face laryngée de l'épiglotte. Elles peuvent être masquées par la flaccidité de l'épiglotte ou par un aspect en « chapeau de gendarme ». Dans de tels cas, il convient de faire monter la voix du patient dans les aigus pour verticaliser l'épiglotte et dégager sa face laryngée ;

• les tumeurs débutantes du ventricule. Masquées par la bande ventriculaire, elles sont invisibles et, au début de leur évolution, elles n'entraînent qu'une légère dysphonie sans réelle altération de la mobilité de la corde vocale. Il convient alors d'accorder une valeur toute particulière à l'asymétrie de la bande ventriculaire sus-jacente et/ou à un léger œdème de la corde vocale ispsilatérale ;

• les tumeurs sous-glottiques débutantes révélées par des épisodes de toux et masquées par les cordes vocales, dont la mobilité n'est pas encore altérée. Dans de tels cas, l'examen clinique doit chercher à visualiser la sous-glotte. Au moindre doute, il ne faut pas hésiter à franchir avec le nasofibrosope le plan des cordes vocales pour examiner la sous-glotte ;

• les immobilités laryngées unilatérales, prises à tort pour une paralysie, alors qu'il existe une tumeur profonde de l'espace paraglottique ipsilatéral. L'absence d'amyotrophie, de sous-décalage de la corde vocale immobile et de bascule de l'aryténoïde ipsilatéral sont des éléments qui doivent orienter vers la recherche d'un processus expansif sous-jacent.

À cet examen endolaryngé, il convient d'associer une palpation douce et soigneuse du larynx à la recherche :

• d'une tension, d'une douleur ou d'une tuméfaction au niveau des membranes hyothyroïdiennes, qui signent l'envahissement de la loge hyo-thyro-épiglotique ;

• d'une douleur à la palpation du cartilage thyroïde, du cartilage cricoïde ou de la membrane cricothyroïdienne, qui est très évocatrice d'un envahissement tumoral.

L'examen de l'ensemble des muqueuses pharyngolaryngées et de la cavité buccale et la palpation des aires ganglionnaires cervicales complètent cet examen. Les caractères de chaque adénopathie palpée sont analysés :

• le caractère dur est évocateur d'une métastase ganglionnaire ;

• la mobilité est appréciée par rapport aux plans profonds et cutanés. L'infiltration cutanée, la fixité aux plans profonds (artères carotides et muscles scalènes) ainsi que l'abolition des pouls faciaux et temporaux superficiels ipsilatéraux sont des critères de gravité, tant en termes d'exérèse chirurgicale que de contrôle local et de survie.

Un schéma daté est réalisé afin de reproduire au mieux les lésions observées.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux examens complémentaires sont indispensables au diagnostic et au bilan d'extension des cancers du larynx :

• l'endoscopie, réalisée sous anesthésie générale, comportant des biopsies pour un examen anatomopathologique

• le bilan d'imagerie.

Endoscopie des voies aérodigestives supérieures

Le bilan endoscopique doit être pratiqué par l'oto-rhino-laryngologiste qui a examiné le malade et qui participera à la prise en charge thérapeutique, car cet examen complète les données cliniques recueillies, et sa réalisation est au mieux guidée par ces données cliniques préalablement obtenues.

L'endoscopie est pratiquée sous anesthésie générale. Sa pratique correcte impose une très bonne collaboration avec l'anesthésiste. Le temps principal en est la laryngoscopie directe. Cet examen est, au mieux dans un premier temps, effectué à l'optique en apnée ou en jet-ventilation, ce qui élimine la gêne visuelle induite par un saignement déclenché par l'intubation ou liée à la simple mise en place de la sonde d'intubation. Dans un deuxième temps, la suspension laryngée et le microscope à focale de 400 mis en place, l'examen du larynx sous jet-ventilation ou intubé avec une sonde de petit diamètre (6/0) est repris en utilisant les deux mains pour palper au mieux les zones suspectes.

En fonction du point de départ tumoral et des extensions, plusieurs manœuvres peuvent être utiles. Ainsi :

• la contre-pression antérieure du cartilage cricoïde (manuelle ou avec un élastoplaste) permet de visualiser au mieux la commissure antérieure et la face laryngée de l'épiglotte ;

• la mesure de la distance entre le relief du bord supérieur du cartilage cricoïde et la limite inférieure de la tumeur apprécie au mieux le degré d'extension sous-glottique ;

• le positionnement oblique du laryngoscope, en « chargeant » la bande ventriculaire, permet d'exposer au mieux le plancher antérieur du ventricule ;

• le soulèvement de la sonde d'intubation avec le laryngoscope permet d'exposer au mieux la commissure postérieure.

Au terme de cet examen :

• une *biopsie en pleine tumeur* est systématiquement effectuée. Chez les malades fragiles au plan anesthésique, il peut être utile de demander un examen extemporané afin d'éviter une seconde endoscopie si le diagnostic ne peut conclure à la malignité en raison d'une biopsie trop superficielle ou réalisée au niveau d'un granulome réactionnel ;

• des biopsies des zones en apparence saines peuvent être effectuées pour guider les limites d'une éventuelle résection ultérieure ;

• un tatouage des limites lésionnelles peut être pratiqué. L'utilité d'un tel geste est maximale si un protocole de préservation d'organe à base de chimiothérapie d'induction est utilisé. Néanmoins, le tatouage, très utile dans les cancers du pharynx et de la cavité buccale, est très rarement utilisé pour les cancers du larynx ;

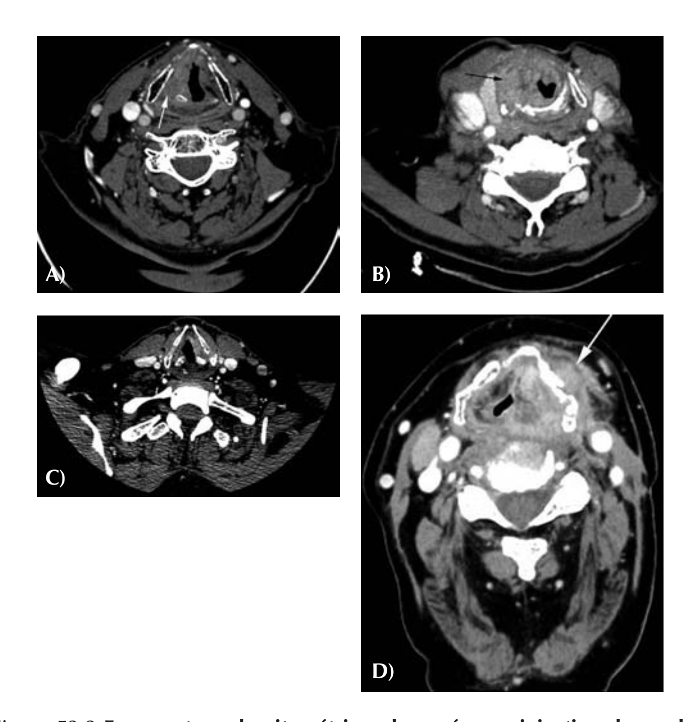


Figure 52-2 **Examen tomodensitométrique laryngé avec injection de produit de contraste, coupes axiales.** A) Envahissement du plan glottique droit avec atteinte de la corde vocale droite, extension vers la commissure antérieure et extension postérieure avec élargissement de l'espace thyro-aryténoïdien (flèche blanche). B) Visualisation (flèche noire) de l'extension sous-glottique antéro-latérale droite avec destruction des cartilages laryngés (thyroïde et cricoïde). C) Coupe passant par le plan glottique : prise de contraste de la corde vocale gauche, condensation de l'aryténoïde gauche au contact de la tumeur. D) Lésion supraglottique avec atteinte de la corne latérale gauche de la loge hyo-thyro-épiglottique. Noter l'extension vers les muscles sous-hyoïdiens gauches (flèche blanche).

Tableau 52-I **Classification T des cancers du larynx (UICC, 2007).**

Étage glottique	
T1	Tumeur limitée aux cordes vocales (peut atteindre la commissure antérieure ou postérieure) avec mobilité normale de la corde vocale
T1a	Tumeur limitée à une seule corde vocale
T1b	Tumeur envahissant les deux cordes vocales
T2	Tumeur étendue à la sus-glotte ou à la sous-glotte et/ou diminution de la mobilité de la corde vocale
T3	Tumeur limitée au larynx avec immobilité de la corde vocale et/ou invasion de l'espace paraglottique et/ou atteinte minime du cartilage thyroïde (érosion de la table interne)
T4	Tumeur envahissant le cartilage thyroïde et/ou étendue au-delà du larynx
T4a	Tumeur traversant le cartilage thyroïde et/ou atteignant les tissus mous antérieurs, les muscles sous-hyoïdiens, la trachée, la thyroïde, l'œsophage, les muscles extrinsèques de la langue
T4b	Tumeur envahissant l'espace prévertébral, les structures médiastinales ou englobant la carotide
Étage sus-glottique	
T1	Tumeur limitée à une sous-région (épiglotte sus-hyoïdienne, épiglotte sous-hyoïdienne, bande ventriculaire, repli ary-épiglottique, aryténoïde avec mobilité de la corde vocale normale
T2	Tumeur envahissant plus d'une sous-région ou une région adjacente (vallécule, sinus piriforme, base de la langue) sans immobilité du larynx
T3	Tumeur limitée au larynx avec fixation laryngée et/ou envahissement de la région rétro-crico-aryténoïdienne, de la loge hyo-thyro-épiglottique, de l'espace paraglottique et /ou avec atteinte minime du cartilage thyroïde (érosion de la table interne)
T4a	Tumeur traversant le cartilage thyroïde et/ou atteignant les tissus mous antérieurs, les muscles sous-hyoïdiens, la trachée, la thyroïde, l'œsophage, les muscles extrinsèques de la langue
T4b	Tumeur envahissant l'espace prévertébral, les structures médiastinales ou englobant la carotide
Étage sous-glottique	
T1	Tumeur limitée à la sous-glotte
T2	Tumeur étendue aux cordes vocales avec mobilité normale ou diminuée
T3	Tumeur limitée au larynx avec immobilité de la corde vocale
T4a	Tumeur traversant le cartilage cricoïde, le cartilage thyroïde ou atteignant les tissus mous antérieurs, les muscles sous-hyoïdiens, la trachée, la thyroïde, l'œsophage, les muscles extrinsèques de la langue
T4b	Tumeur envahissant l'espace prévertébral, les structures médiastinales ou englobant la carotide

• une *panendoscopie* peut être réalisée pour éliminer une seconde localisation synchrone. Cette panendoscopie comprend un examen de la cavité buccale, de l'oropharynx et de l'hypopharynx et une œsophagoscopie au tube rigide. Lors de sa réalisation, la pratique de l'œsophagoscopie au tube rigide est discutée. Pour certains, en l'absence de signes d'appel, son apport au dépistage d'une lésion œsophagienne n'est pas concluant. Si elle évite au patient de subir une fibroscopie, elle fait courir le risque de survenue d'une perforation œsophagienne, mais il convient de savoir que le pourcentage de perforation est identique que l'œsophagoscopie soit effectuée au tube rigide ou en fibroscopie.

BILAN D'IMAGERIE

Le bilan d'extension locorégionale repose sur l'examen tomodensitométrique laryngé et cervical avec injection de produit de contraste (Figure 52-2). Le bilan d'extension métastatique à distance repose sur l'examen tomodensitométrique thoracique. La réalisation d'un examen tomodensitométrique cervicothoracique est donc systématique et permet à la fois le bilan laryngé, cervical et thoracique.

Les autres examens d'imagerie (échographie hépatique, scintigraphie osseuse, tomodensitométrie cérébrale) sont effectués en fonction d'éventuels signes d'appel (altération du bilan biologique hépatique, douleurs osseuses, troubles neurologiques). La place exacte de la TEP n'est pas encore parfaitement définie. Au terme de ce bilan, la tumeur est classée selon la classification internationale TNM (Tableaux 52-I et 52-II).

Tableau 52-II **Classification des adénopathies des cancers du larynx (UICC, 2007).**

N0	Pas d'adénopathie métastatique
N1	Adénopathie unique, homolatérale ≤ 3 cm
N2	Adénopathie(s) > 3 cm et < 6 cm
N2a	Unique, homolatérale
N2b	Multiples, homolatérales
N2c	Bilatérale ou controlatérale
N3	Adénopathie(s) > 6 cm

TRAITEMENT

Le traitement des carcinomes épidermoïdes du larynx repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. Ces trois modalités thérapeutiques sont plus ou moins associées selon les stades T et N de la tumeur traitée, la co-morbidité, les référentiels et recommandations établis par les sociétés savantes ainsi que les options thérapeutiques de chaque équipe soignante.

CHIMIOTHÉRAPIE D'INDUCTION (NÉO-ADJUVANTE)

La place de la chimiothérapie apparaît de plus en plus prépondérante dans le traitement de nombreux cancers du larynx. L'association taxane (paclitaxel [Taxol®], docétaxel [Taxotere®]), sel de platine, (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]), fluorouracile (5FU®) est devenue le protocole de référence dès lors qu'une chimiothérapie d'induction est indiquée :

- soit dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe, ;
- soit face à un cancer de cinétique de prolifération rapide ;
- soit face à risque d'évolution métastatique majeur.

Sa réalisation nécessite une hospitalisation lors de la réalisation des cures. Ce traitement est toujours associé à une hyperhydratation orale (2 à 3 litres d'eau par jour) et à un traitement anti-émétique à base de neuroleptiques (Primpéran®, Plitican®, Vogalène®).

Plusieurs travaux de recherche clinique, publiés ces dix dernière années, ont démontré que la chimiothérapie proposée comme traitement exclusif (chimiothérapie exclusive) guérit un pourcentage non négligeable de cancers épidermoïdes laryngés. Ce type de traitement qui ne s'envisage que si une réponse clinique complète est obtenue au terme de la chimiothérapie d'induction n'est pas une option thérapeutique standard reconnue, mais elle offre de très importantes perspectives en termes de recherche fondamentale.

CHIRURGIE

La chirurgie reste le *gold standard* du traitement des cancers du larynx. Ses résultats doivent encore être comparés, en termes de contrôle local et de durée de survie, aux autres modalités thérapeutiques. Le traitement chirurgical intéresse les larynx et les aires ganglionnaires.

Traitement chirurgical du larynx : laryngectomies

La famille des laryngectomies comporte la laryngectomie totale et les laryngectomies partielles.

La *laryngectomie totale* impose l'abouchement définitif de la trachée à la peau, au-dessus de la fourchette sternale (le trachéostome) et s'accompagne de la perte définitive de la voix laryngée, d'une forte diminution du sens de l'odorat et de difficultés pour les efforts à glotte fermée. La réhabilitation de la parole repose sur l'utilisation d'un vibrateur externe (Servox®), l'acquisition d'une voix par le développement d'une voix œsophagienne et/ou la mise en place d'un implant phonatoire (Provox®) au décours du geste chirurgical ou à distance de celui-ci.

Les *laryngectomies partielles* regroupent quatre grandes familles dont les techniques sont progressivement apparues au décours du XXe siècle : les laryngectomies partielles verticales, les laryngectomies partielles supraglottiques, les laryngectomies partielles supracricoïdiennes et les exérèses par voie endoscopique au laser CO_2. La forme la plus simple des laryngectomies partielles est la cordectomie (ablation d'une corde vocale) par voie endoscopique. La forme la plus complexe est la laryngectomie partielle supracricoïdienne avec crico-hyoïdopexie. Ces interventions visent à maintenir une voix laryngée, sans trachéostome permanent, tout en permettant l'alimentation per os. Plus la résection laryngée est étendue, plus le risque de troubles de la déglutition pouvant conduire à la gastrostomie permanente, voire à la laryngectomie totale à visée fonctionnelle, est élevé.

Gestes ganglionnaires : évidements ou curages ganglionnaires

Les évidements ganglionnaires réalisés lors du traitement chirurgical des cancers du larynx sont les évidements jugulocarotidiens (aires ganglionnaires des groupes II, III et IV) et les évidements récurrentiels (aire ganglionnaire du groupe VI) s'il existe une atteinte sous-glottique. À l'exception des cancers de l'épilarynx latéral et des cordes vocales, le curage ganglionnaire est en règle générale bilatéral. Le curage peut être soit conservateur (tumeurs classées N0 à N2), soit radical (tumeurs classées N2 à N3). Le curage fonctionnel respecte le muscle sterno-cléido-mastoïdien et l'axe veineux jugulaire. En cas de tumeur classée T1-2 N0, un curage des groupes IIa et III avec examen extemporané peut être réalisé. Le curage radical sacrifie ces mêmes éléments et parfois le nerf spinal. La section du nerf spinal est source de péri-arthrite scapulohumérale et impose la prescription d'une rééducation kinésithérapique longtemps poursuivie.

RADIOTHÉRAPIE

Dans les cancers du larynx, les indications de la radiothérapie sont multiples. Il peut s'agir :

• d'une radiothérapie exclusive sur le site T et/ou les aires ganglionnaires satellites ;

• d'une radio-chimiothérapie dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe ;

• d'une radiothérapie post-opératoire réalisée au mieux dans les 6 semaines qui suivent la réalisation d'un geste chirurgical, une fois la cicatrisation obtenue.

La dose moyenne délivrée varie ainsi de 50 à 70 Grays à raison de 2 Gy par jour, 5 jours par semaine.

La radio-chimiothérapie associe à la radiothérapie une prescription hebdomadaire soit d'un sel de platine, soit de cétuximab (Erbitux®). Le cétuximab appartient à la classe des thérapies ciblées (gefitinib, erlotinib, bévacizumab, lapatinib), c'est-à-dire une approche thérapeutique ciblant une anomalie moléculaire considérée comme impliquée dans la progression tumorale. Cette molécule est un anticorps monoclonal spécifique du récepteur de l'EGF qui est surexprimé dans 90 p. 100 des tumeurs épidermoïdes des voies aérodigestives supérieures. Il bénéfice, depuis 2006 en France, d'une autorisation de mise sur le marché en association à la radiothérapie dans les cancers des voies aérodigestives supérieures localement avancés.

Le déplacement du patient tous les jours au centre de radiothérapie impose de choisir une structure proche de son domicile.

Toute irradiation cervicofaciale impose une mise en état de la cavité buccale avant le début de la radiothérapie. Un bilan clinique et radiographique (panoramique dentaire) doit être systématiquement effectué afin de prévoir les soins à effectuer. La conservation des dents et la prévention des caries dentaires après radiothérapie sont favorisées par l'application quotidienne à vie de gel fluoré (Fluogel®) à l'aide de gouttières adaptées.

Les principales complications de la radiothérapie sont :

• la stomatite conduisant le patient à limiter son alimentation, puis une perte de poids. Dans certains cas, de véritables nécroses muqueuses peuvent poser des difficultés diagnostiques avec une récidive tumorale ;

• la diminution de la sécrétion salivaire (hypo- ou asialie), secondaire à l'irradiation des glandes salivaires. Elle est pratiquement constante au-delà de la dose de 60 Gy et le plus souvent définitive. Elle est parfois réduite par la prise de Sulfarlem®. Elle conduit à une acidification de la salive restante qui augmente de manière significative le risque de caries dentaires, souvent situées au niveau du collet des dents restantes ;

• la radionécrose laryngée, source de douleurs et parfsois d'immobilités laryngées, est plus rare. Les douleurs imposent souvent l'utili-

sation d'antalgiques centraux. Le traitement est désespérant, fondé sur les antibiotiques, le caisson hyperbare. Il impose parfois une trachéotomie et/ou une gastrostomie ;

- la sclérose cervicale avec télangiectasies cutanées qui apparaissent surtout dès lors que la dose délivrée dépasse 60 Gy et après une radiochimiothérapie.

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES (Figure 52-3)

Les indications sont prises au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Elles sont fonction d'une double évaluation : carcinologique tumorale et fonctionnelle, selon la morbidité du malade. L'équipe soignante doit être capable de prendre en charge la totalité des actes thérapeutiques. Plus les responsabilités thérapeutiques sont dispersées, moins la prise en charge du patient est adaptée. La conséquence en est une perte de chance souvent importante, tant en termes de préservation laryngée que de survie

En pratique et de façon schématique, quatre grands cas de figures se présentent :

- un *cancer limité au plan glottique sans aucun trouble de la mobilité laryngée*. Le traitement initial est soit une laryngectomie partielle (réalisée de plus en plus souvent par voie endoscopique), soit une radiothérapie exclusivement laryngée ;

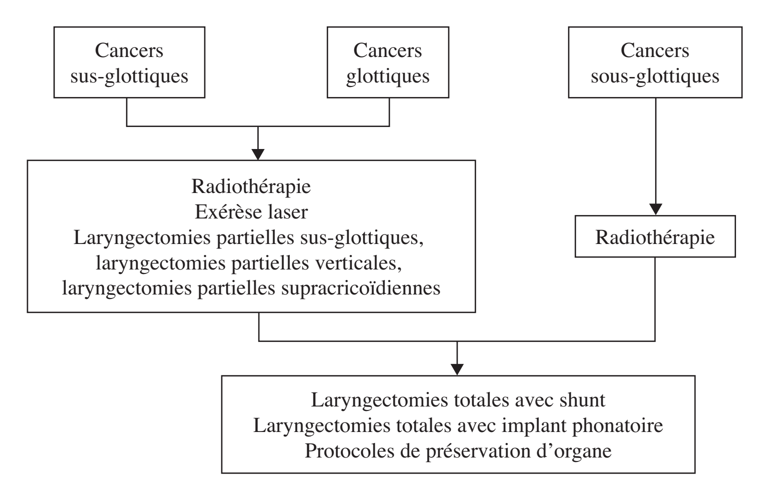


Figure 52-3 **Stratégie thérapeutique devant un cancer du larynx.**

• un cancer à point de départ glottique, transglottique ou sus-glottique avec :
— fixité de l'hémilarynx (corde vocale et aryténoïde) ;
— et/ou envahissement de la commissure postérieure ;
— et/ou envahissement massif de la loge hyo-thyro-épiglottique ;
— et/ou extension sous-glottique qui atteint le bord supérieur du cartilage cricoïde ;
— et/ou atteinte cervicale extralaryngée.

C'est une indication théorique de laryngectomie totale. Dans de tels cas, les solutions alternes sont la chimiothérapie d'induction avec modification de l'indication opératoire initiale en faveur d'une radio-chimiothérapie en cas de régression tumorale importante, ou la radio-chimiothérapie de première intention (en cas de refus par le patient de l'indication de laryngectomie totale ou de morbidité élevée faisant craindre des complications sévères au décours de l'anesthésie générale ou en post-opératoire) ;

• une *forme intermédiaire* entre les deux éventualités sus-citées. Ces tumeurs sont en règle générale accessibles à une laryngectomie partielle avec un taux de contrôle local supérieur à la radiothérapie. Le type de la laryngectomie partielle à réaliser dépend du point de départ, des extensions tumorales et de l'analyse de la mobilité laryngée ;

• un *cancer à point de départ sous-glottique*. Les formes débutantes (T1-2) sont traitées par radiothérapie ou radio-chimiothérapie avec laryngectomie totale de rattrapage si un échec local survient. Dans les formes avancées (T3-4), la laryngectomie totale, si l'extension tumorale le permet, offre le maximum de taux de contrôle local.

À l'exception des lésions du plan glottique, mobiles, sans atteinte cartilagineuse, les cancers du larynx sont *lymphophiles*, ce qui doit faire envisager le traitement simultané des aires ganglionnaires satellites soit par évidement ganglionnaire, soit par radiothérapie, même si le patient est classé N0.

La décision d'une radiothérapie post-opératoire est fonction des résultats de l'examen anatomopathologique et doit être discutée au cas par cas, au besoin avec l'anatomopathologiste. Schématiquement :

• en cas de chirurgie partielle, on évite d'irradier le larynx restant. Si la résection est limite, on peut proposer une surveillance rapprochée. Si la résection est franchement insuffisante, on peut proposer une totalisation. En cas de ganglion avec rupture capsulaire ou envahissement ganglionnaire multiple, on fera une irradiation en protégeant le larynx restant ;

• en cas de laryngectomie totale, la radiothérapie sera réalisée lorsque la résection est insuffisante, en cas d'envahissement extralaryngé important ou bien en cas d'envahissement ganglionnaire multiple ou de rupture capsulaire. En cas d'atteinte sous-glottique massive, d'envahissement récurrentiel ou lorsqu'une trachéotomie a dû être réalisée en urgence avant la laryngectomie, l'irradiation sera étendue au médiastin supérieur.

PÉRIODE POST-THÉRAPEUTIQUE ET PRONOSTIC

La prise en charge thérapeutique des cancers du larynx est longue. Il n'est pas rare que le patient soit ainsi séparé du milieu familial durant une période variant de 1 à 4 mois.

SUITES DU TRAITEMENT

Chez le laryngectomisé total, le retour à domicile est difficile et les principaux problèmes rencontrés sont :

• la perte de la voix, et la rééducation orthophonique doit être engagée très rapidement. Le contact en pré- et post-opératoire avec d'anciens laryngectomisés aide considérablement à sa mise en place ;

• l'impossibilité de bloquer la respiration lors des efforts, qui limite les travaux de force ;

• les troubles de l'alimentation qui sont généralement consécutifs à une perte du goût et de l'odorat, mais aussi aux conséquences salivaires de la radiothérapie. Cette perte de l'« envie de manger » doit être combattue dès le retour à domicile par une stimulation familiale et une étroite surveillance de la courbe de poids. Il convient d'éviter l'entrée dans le cercle vicieux de la perte d'appétit, de l'amaigrissement, de l'asthénie conduisant à un appétit encore diminué ;

• les problèmes psychologiques induits par la perte de la voix. Des troubles du caractère peuvent en découler : irritabilité, insomnie potentialisé par une grande peur de ne pas retrouver sa place dans le groupe familial et dans sa vie professionnelle. La préparation de la famille, en particulier du conjoint, à la laryngectomie totale est essentielle. La reprise de la vie professionnelle est un problème majeur. Près de 70 p. 100 des laryngectomisés totaux ne reprennent pas leur emploi.

Des associations, comme l'Union des associations françaises des laryngectomisés et des mutilés de la voix, aident le laryngectomisé total. Cette union regroupe des associations de laryngectomisés des différentes régions de France et publie une revue traitant de l'information, de l'étude et de la recherche sur les problèmes des mutilés de la voix. Un soutien technique et moral est ainsi apporté aux patients par les anciens laryngectomisés[(1)].

---

1. Union des associations françaises de laryngectomisés et des mutilés de la voix, 10, rue Portalis, 75008 Paris (www.mutiles-voix.com).

PRONOSTIC

Le pronostic des cancers du larynx dépend de la localisation initiale et de l'extension tumorale. Schématiquement, le pronostic en termes de contrôle locorégional, de survie et de préservation laryngée est d'autant plus élevé que le point de départ tumoral est glottique et que les stades T et N sont faibles (T1-2 N0 versus T3-4 N1-3).

En l'absence d'adénopathies satellites envahies, l'évolution métastatique est rare. Les principales causes du décès sont les affections intercurrentes en rapport avec le tabagisme (en particulier les affections cardiovasculaires) et les secondes localisations métachrones qui, pour moitié, interviennent au niveau des voies aérodigestives supérieures, avec une incidence annuelle qui varie de 1 à 3 p. 100 selon les séries.

La surveillance post-thérapeutique doit donc être minutieuse et stricte, en association entre le médecin généraliste et l'équipe soignante. Au niveau cervicofacial, elle est avant tout clinique, d'autant plus rapprochée que les stades T et N sont élevés, complétée par des examens d'imagerie en fonction des données cliniques. En l'absence d'événement carcinologique 5 ans après début du traitement, le patient est considéré comme guéri.

Chapitre 53

Surveillance d'une chimiothérapie pour un cancer ORL

La chimiothérapie est, avec la chirurgie et la radiothérapie, l'une des trois principales modalités thérapeutiques utilisées pour traiter un cancer épidermoïde de la face et du cou. Si la place exacte de cette approche thérapeutique fait encore l'objet de nombreuses discussions, force est de reconnaître que son utilisation a très largement progressé au décours de ces dix dernières années. Ses indications théoriques varient ; elle peut être utilisée pour :

- bloquer une poussée évolutive du carcinome épidermoide ;
- adapter au mieux le traitement définitif dans le cadre d'un protocole de préservation d'organe (ou de fonctions physiologiques) dès lors qu'un geste chirurgical potentiellement lourd et/ou mutilant est envisagé ;
- potentialiser l'action de la radiothérapie ;
- améliorer la qualité et la durée de vie dans le cadre d'une récidive tumorale, voire d'un traitement palliatif.

De multiples travaux de recherche et protocoles sont en cours d'évaluation pour affiner l'utilisation de cette option dans le cadre des cancers épidermoïdes de la tête et du cou. Ils reposent actuellement, en grande majorité, sur quatre grandes classes thérapeutiques diversement associées :

- les sels de platine (cisplatine, carboplatine [Paraplatine®]) ;
- le fluorouracil (5FU®),
- les taxanes (Taxol®, Taxotere®),
- les thérapies ciblées (anticorps monoclonaux spécifiques du récepteur de l'EGF) avec le cétuximab (Erbitux®) mais aussi le gefitinib et l'erlotinib.

Afin de préserver le capital veineux des patients, les drogues prescrites sont délivrées par l'intermédiaire d'un réservoir sous-cutané connecté à un cathéter le plus souvent mis en place au niveau d'une veine sous-clavière.

BILAN AVANT LE DÉBUT D'UNE CHIMIOTHÉRAPIE

BILAN CLINIQUE

L'état clinique de la personne malade atteinte d'un cancer épidermoïde ORL doit être systématiquement et soigneusement évalué avant de débuter un protocole de chimiothérapie. Ce bilan clinique est effectué, quelques jours avant le début de la cure, lors de la consultation obligatoire avec l'oncologue médical. La prescription doit tenir compte de :

- l'état général du patient : âge, asthénie, amaigrissement, déshydratation ;
- des différents facteurs de co-morbidité associés, fréquents dans le cadre de la double intoxication alcoolotabagique (neuropathie, insuffisance rénale, cardiovasculaire, hépatique) et parfois méconnus du malade ;
- des séquelles d'éventuels traitements antérieurs ;
- des conséquences potentielles d'un sevrage brutal éthylique pouvant être induit par une hospitalisation programmée pour réaliser la cure de chimiothérapie ;
- des différentes toxicités potentielles spécifiques aux drogues et protocoles utilisés. Ainsi un soin tout particulier doit-il être apporté à l'évaluation cardiovasculaire si l'utilisation du fluorouracile et/ou des taxanes est envisagée et à la fonction rénale si l'utilisation des sels de platine est envisagée.

BILAN BIOLOGIQUE

Indispensable, ce bilan complète l'évaluation clinique. Il doit être à la disposition de l'oncologue médical lors de sa consultation afin d'éviter de retarder inutilement la mise en route du protocole de chimiothérapie envisagé lors de la réunion de concertation pluridisciplinaire. Il associe une numération-formule sanguine avec plaquettes, un bilan hépatique et une étude de la fonction rénale. Le risque d'accident vasculaire sur un terrain préexistant (cardiaque ou cérébral) et la toxicité hématologique sont les principaux facteurs limitant de l'initiation d'une chimiothérapie. Un taux de polynucléaires neutrophiles supérieur à 1,5 G/l et un taux de plaquettes supérieur à 100 G/l sont indispensables à l'initiation ou à la poursuite d'un protocole de chimiothérapie en ORL.

SURVEILLANCE D'UNE CHIMIOTHÉRAPIE

Le but de cette surveillance est de dépister et de traiter les éventuelles toxicités et complications induites par la cure. La plupart des effets secondaires de la chimiothérapie apparaissent dans les quinze jours qui suivent la fin de la cure. La toxicité, tant en termes d'incidence que de sévérité, augmente avec le nombre de drogues associées dans le protocole. La personne malade et le médecin généraliste doivent être avertis de ces complications potentielles afin que le diagnostic et la prise en charge soient le plus rapides possible. Toute survenue d'une complication ou d'une toxicité doit faire réévaluer les doses prescrites et le rapport bénéfices/risques de la poursuite du protocole de chimiothérapie. Tout patient doit être réévalué 15 à 21 jours après la fin d'une cure et avant de débuter la cure suivante. Cela impose une collaboration très étroite entre tous les médecins (oncologue, généraliste, médecin référent, ORL, radiothérapeute) ainsi qu'un excellent secrétariat.

NAUSÉES ET VOMISSEMENTS

Nausées et vomissements sont une complication fréquente des chimiothérapies utilisées lors du traitement des cancers épidermoïdes en ORL. Elles résultent de la stimulation des sécrétions intestinales par les produits anticancéreux, des contractions œsogastriques et de la stimulation des chimiorécepteurs gastriques et des centres diencéphaliques. L'intensité de la gêne varie considérablement d'un individu à l'autre pour les mêmes doses thérapeutiques. Si l'intolérance est majeure, l'arrêt de l'alimentation et la déshydratation peuvent rapidement avoir des conséquences redoutables sur la fonction rénale. En effet, la prévention des accidents rénaux repose exclusivement, dans ce mode d'administration de la chimiothérapie, sur l'hyperhydratation per os (2 litres d'eau par jour per os au décours de la cure). Un traitement anti-émétique est toujours prescrit, de manière préventive, et la survenue d'un état nauséeux impose la mise en route rapide d'un traitement curatif. Le traitement, qu'il soit préventif ou curatif, repose sur la métoclopramide (Primpéran®) le métopimazine (Vogalène®) et l'alizapride (Plitican®), les corticoïdes (Solu-Médrol®, 120 mg/j en intraveineux) et les sétrons (Zophren®, Kytril®) par voie intraveineuse.

FIÈVRE

Il existe quatre explications à l'apparition d'une fièvre au cours d'un cycle de chimiothérapie pour un carcinome épidermoïde en ORL :

- une infection du cathéter par contamination cutanée (staphylocoque) Elle doit être suspectée devant une inflammation cutanée douloureuse en regard de la chambre ou le long du trajet du cathéter. Au moindre doute, un prélèvement, une mise en culture et un verrou à l'Amiklin®, voire l'ablation du cathéter et de la chambre (avec repose controlatérale) doivent être effectués ;
- une infection intercurrente (grippe, infection ORL banale) ou une infection pulmonaire favorisée par des épisodes d'inhalation induits par la topographie de la tumeur (œsophage, pharynx, larynx) ;
- une leuconeutropénie par toxicité médullaire des cytotoxiques ;
- une fièvre due à l'évolution de la maladie cancéreuse.

Une numération-formule sanguine doit être effectuée en urgence afin d'éliminer une leuconeutropénie (moins de 1 500 polynucléaires neutrophiles) ou une aplasie débutante (moins de 500 polynucléaires neutrophiles avec atteinte des lignées rouges et plaquettaires). Un examen clinique complet à la recherche d'un foyer infectieux, en particulier pulmonaire (auscultation), est indispensable.

Une température inférieure à 38,5 °C sans frisson, pics fébriles ou leuconeutropénie conduit à une simple surveillance associée à un traitement antipyrétique classique. En présence d'une température supérieure à 38,5 °C durant plus de 24 heures, un traitement antibiotique doit être systématiquement entrepris, à base d'un antibiotique à large spectre type (Augmentin®, Rovamycine®). En présence d'une leuconeutropénie (< 1 500 polynucléaires neutrophiles), l'antibiothérapie à large spectre (Augmentin®, Rovamycine®) est associée à l'amphotéricine (Flagyl®) ou au fluconazole (Triflucan®). En cas d'aplasie, de pics fébriles ou de frissons, l'hospitalisation pour prélèvements, hémocultures, traitement antibiotique intraveineux et facteurs de croissance doit être discutée. Les numérations-formules sanguines quotidiennes permettent de suivre l'évolution et d'adapter le traitement.

STOMATITE ET DIARRHÉE

La stomatite est fréquente et apparaît le plus souvent après l'arrêt de la chimiothérapie. Si elle se développe durant le cycle de la chimiothérapie, elle doit faire craindre le développement d'une stomatite ulcéronécrotique. Le cycle en cours doit alors être arrêté après en avoir averti l'oncologue. Toute stomatite doit bénéficier d'un traitement sympto-

Tableau 53-I **Ordonnance pour le traitement de la stomatite au décours d'une chimiothérapie pour un cancer épidermoïde en ORL.**

Réaliser 4 à 6 fois par jour un bain de bouche avec 3 cuillérées à soupe de la préparation comportant les produits qui suivent :
• Sérum bicarbonaté iso : 500 cc
• Fungizone® suspension buvable : un flacon
• Glyco-Thymoline® : 2 cuillérées à soupe
• Xylocaïne® visqueuse : 1 tube

matique (Tableau 53-I). Sur les lèvres inflammatoires, un traitement à base de pommade à la vitamine A (Avibon® pommade) permet de soulager le patient.

La diarrhée survient le plus souvent, comme la stomatite, après l'arrêt de la chimiothérapie. Les ralentisseurs du transit (Imodium®, 2 gélules, puis 1 gélule par selle non moulée avec un maximum de 8 gélules par jour) doivent alors être utilisés. La survenue d'une diarrhée durant le cycle doit faire craindre la déshydratation et les troubles hydro-électrolytiques comme une hypokaliémie, que des vomissements peuvent aggraver. Un traitement symptomatique doit être entrepris et, en l'absence d'effet rapide, le cycle en cours doit être arrêté (afin de ne pas courir le risque de perforation digestive) et une réhydratation par voie intraveineuse débutée.

TOXICITÉS SPÉCIFIQUES

Parmi les toxicités spécifiques à chaque produit utilisé il convient de signaler :

• le *spasme coronarien du fluorouracil*. Cette complication (à l'étiopathogénie encore discutée) affecte 1 à 2 p. 100 des patients au cours de la première ou de la deuxième cure. Cliniquement, une douleur thoracique reproduit les symptômes de l'angor. Toute douleur thoracique, cervicale ou d'un bras doit faire craindre cette complication et conduire à l'arrêt immédiat de la perfusion de fluorouracil si aucune autre explication ne peut être rapidement évoquée. Si la douleur est due à cette classe thérapeutique, elle disparaît en quelques heures, ce qui confirme rétrospectivement le diagnostic. Un électrocardiogramme s'impose secondairement. Le spasme coronarien peut être une complication létale chez les sujets ayant des antécédents cardiovasculaires (angor, infarctus du myocarde). La surveillance doit être rigoureuse. L'arrêt immédiat du traitement, puis l'hospitalisation s'imposent au moindre doute ;

• les *toxicités rénales* et *neurologiques du cisplatine*. Elles sont le fait soit d'une toxicité cumulative qui est mise en évidence par l'augmentation de la créatininémie, imposant l'arrêt du cisplatine et son remplacement par le carboplatine (tout comme l'existence de paresthésies ou d'une ototoxicité signant une neurotoxicité), soit d'une insuffisance rénale brutale par tubulopathie pouvant nécessiter le recours à la dialyse rénale ;

• l'*alopécie* (réversible) et les *toxicité unguéales*, fréquentes et quasi constantes avec les taxanes.

ATTEINTE DES PHANÈRES ET COMPLICATIONS CUTANÉES

Le syndrome main-pied associe un érythème des extrémités, suivi par une desquamation sans gravité mais parfois impressionnante. Le retour à la normale est la règle en 10 à 15 jours. La vitamine A (Avibon®, Arovit®) peut être utilisée.

COMPLICATIONS LIÉES AU CATHÉTER

Ce sont :

• l'*extravasation*. Elle se traduit par l'accumulation de la solution antimitotique dans une poche sous-cutanée située en regard du site de la chambre implantable. Une réaction inflammatoire et une douleur apparaissent rapidement. La seule cause d'extravasation vérifiable immédiatement est le déplacement de l'aiguille de perfusion hors de la chambre implantée :

– si la quantité de liquide extravasé est faible, il n'existe pas de poche liquidienne sous-cutanée, mais une simple douleur à la pression en regard de la chambre implantée. La perfusion peut être reprise après repositionnement de l'aiguille ;

– si une poche est visible (le patient doit être examiné assis), elle doit être évacuée sans tarder afin d'éviter la diffusion du liquide dans les tissus sous-cutanés avec son risque de nécrose. La ponction se fera à la partie la plus basse de l'épanchement avec une aiguille (22 G) montée sur une seringue (20 cc). Lorsque la poche est vidée, elle est lavée avec 20 cc de soluté physiologique. Ces manœuvres doivent être pratiquées avec les règles habituelles d'asepsie ;

Si l'extravasation n'est pas secondaire à un déplacement de l'aiguille de perfusion, le traitement doit être interrompu. Le patient doit être adressé en urgence à l'oncologue afin de préciser le mécanisme ayant conduit à cette complication (fuite au niveau du cathéter, désolidarisa-

tion entre la chambre implantable et le cathéter, thrombose veineuse, thrombose du cathéter) ;

• la *thrombose du cathéter*. Elle se manifeste le plus souvent par l'arrêt de la perfusion au début ou en cours de traitement. Il convient de vérifier l'absence d'anomalie de fonctionnement de la ligne de perfusion (extérieure au patient), puis de contrôler la perméabilité du cathéter implanté. Le point essentiel est de ne pas forcer l'injection car un tel geste peut entraîner un lâchage de la connexion entre la chambre implantée et le cathéter, avec le risque de migration du cathéter dans la circulation pulmonaire. Si cette injection douce et prudente n'est pas possible, le cathéter doit être considéré comme non fonctionnel et doit être retiré et reposé ;

• la *thrombose veineuse*. Elle doit être suspectée devant un arrêt de la perfusion, une douleur de la région scapulaire irradiant au bras avec parfois un œdème sus-claviculaire et brachial ou une circulation veineuse collatérale. Toute douleur cervicothoracique durant un cycle de chimiothérapie peut être liée à un spasme coronarien, une thrombose veineuse et une extravasation. Un écho-Doppler des veines sous-clavières et jugulaires confirme le diagnostic.

Chapitre 54

Surveillance post-thérapeutique d'un cancer en ORL

La surveillance à mettre en place au terme du traitement réalisé chez une personne atteinte d'un cancer épidermoïde n'est pas standardisée en ORL. Aucune donnée fondée sur l'analyse de la littérature médicale scientifique ne permet de dégager un schéma de surveillance strict fiable. Le tableau qui suit est un canevas à adapter au cas par cas.

SURVEILLANCE LOCORÉGIONALE

L'échec locorégional est le principal événement qui menace le malade dans les trois ans qui suivent la fin du traitement. Sa recherche repose avant tout sur l'examen clinique régulièrement répété. La pratique d'une imagerie de référence post-thérapeutique (tomodensitométrie, IRM, TEP) n'a pas encore fait la preuve de son efficacité. Aussi les examens cliniques doivent-ils être d'autant plus rapprochés que :

- les stades T et N sont élevés ;
- les limites de résection sont envahies ou proches ;
- des engainements périnerveux sont présents ;
- des adénopathies multiples ou en rupture capsulaire sont présentes ;
- le malade est proche de la date de fin du traitement.

Le schéma alors le plus souvent suivi est la surveillance mensuelle les six premiers mois, puis tous les deux mois jusqu'au dix-huitième mois, trimestrielle jusqu'à la troisième année, semestrielle jusqu'à la cinquième année, puis annuelle. L'imagerie locorégionale doit être demandée en fonction des données cliniques.

SURVEILLANCE MÉTASTATIQUE

Le risque d'échec métastatique est d'autant plus élevé que les stades T et N initiaux sont élevés, qu'il existe des emboles vasculaires et/ou lymphatiques et/ou qu'un échec locorégional survient. Il n'existe pas de marqueur biologique de l'échec métastatique qui, le plus souvent, est pulmonaire, osseux ou hépatique La pratique d'une radiographie pulmonaire régulière n'a pas fait la preuve de son utilité.

PRISE EN CHARGE DES CO-MORBIDITÉS

Les affections intercurrentes, en particulier cardiovasculaires, sont l'une des deux principales causes de décès chez les patients guéris d'un cancer épidermoïde en ORL. L'arrêt de l'intoxication alcoolotabagique et le dépistage des atteintes cardiaques, vasculaires, pulmonaires et hépatiques sont les garants d'une amélioration au long cours de la durée de survie.

DÉPISTAGE DES SECONDES LOCALISATIONS MÉTACHRONES

Les secondes localisations métachrones sont la seconde cause de morbidité chez les patients guéris d'un cancer épidermoïde en ORL. Leur incidence varie de 1 à 3 p. 100 par an. Elles sont le principal événement carcinologique à redouter après la cinquième année post-thérapeutique. Ces localisations métachrones surviennent préférentiellement au niveau des muqueuses des voies aérodigestives supérieures, du poumon, de l'œsophage et de la vessie, et leur diminution passe avant tout par l'arrêt de l'intoxication alcoolotabagique. Mais elles peuvent toucher tous les organes (côlon, rein, sein, prostate, ovaire) et être de tout type (épidermoïde, lymphome, adénocarcinome).

PRISE EN CHARGE DES SÉQUELLES THÉRAPEUTIQUES

Les prothèses et implants mis en place doivent être régulièrement changés et/ou adaptés. En cas de radiothérapie, l'antibiothérapie doit encadrer les soins dentaires, les extractions doivent être atraumatiques, la prévention fluorée poursuivie à vie et les biopsies de contrôle limitées. Les douleurs séquellaires doivent être évaluées et traitées en s'appuyant sur les équipes antidouleur. En cas de chirurgie partielle pharyngolaryngée, la déglutition doit être surveillée car, avec l'âge, les performances initiales peuvent s'altérer et conduire à des pneumopathies de déglutition insidieuses, parfois fatales.

Chapitre 55

Tumeurs de la thyroïde

Le sens usuel du terme « tumeur », tel qu'il est précisé dans le dictionnaire *Le Robert*, est « gonflement pathologique formant une saillie anormale ». Dans le sens purement médical, il s'agit d'un « amas de cellules qui se forme par multiplication anarchique ». Deux types de tumeurs (goitre et/ou nodule) peuvent se développer au niveau de la glande thyroïde. Le goitre qui, étymologiquement provient du latin *guttur* (la gorge), correspond à une augmentation globale de la glande thyroïde. Le nodule, unique ou multiple, réalise un ou plusieurs amas de cellules limités au sein de la glande thyroïde et n'est considéré comme pathologique qu'au-delà de 10 mm. Très fréquentes, ces pathologies, qui ont fait l'objet ces dernières années de plusieurs recommandations nationales et internationales par diverses sociétés médicales, posent le problème de leur bilan et de leur traitement, en particulier celui du moment de l'indication chirurgicale.

BASES

INCIDENCE

Près de 5 p. 100 de la population mondiale est atteinte d'un goitre et l'incidence des nodules thyroïdiens augmente de façon linéaire avec l'âge et la parité. Dans les pays où les apports iodés sont suffisants, à la cinquantaine, environ 5 à 7 p. 100 de la population a un nodule palpable. Mais si un examen d'imagerie de la thyroïde (en général une échographie) est réalisé, celui-ci met en évidence un nodule non palpable (infraclinique) dans à 30 à 50 p. 100 des cas.

En présence d'un nodule thyroïdien ou d'un goitre sans signe d'hyperthyroïdie, le risque de cancer de la thyroïde est de l'ordre de 5 p. 100. Le risque de cancer est identique qu'il s'agisse d'un nodule solitaire ou d'un goitre plurinodulaire. Au sein d'un goitre plurinodulaire, le nodule prédominant n'est responsable du cancer que dans 50 à 70 p. 100 des cas L'analyse de larges cohortes souligne que l'hyperthyroïdie ne protège

pas contre le risque de cancer, avec une incidence de l'ordre de 1 p. 100, mais avec un moins bon pronostic.

En France, avec en moyenne 3 000 à 4 000 nouveaux cas par an, dont 78 p. 100 chez la femme, le cancer de la thyroïde représente 1,3 p. 100 de l'ensemble des tumeurs malignes. Ces cancers, dans leur très grande majorité, appartiennent à trois groupes anatomopathologiques : les cancers papillaires, les cancers vésiculaires, aussi dénommés folliculaires, et les autres types histologiques qui regroupent les cancers indifférenciés ou anaplasiques, les cancers à petites cellules et les cancers médullaires.

Les formes papillaires et vésiculaires représentent 80 à 90 p. 100 des cancers de la thyroïde. Ces cancers sont dit différenciés car les cellules tumorales conservent des structures glandulaires d'origine et restent capables de fixer l'iode. Ils sont plus fréquents chez la femme et le sujet jeune. Des formes familiales existent dans 5 p. 100 des cancers papillaires. Très rarement (1 p. 100), il s'agit de tumeurs d'origine diverse (lymphomes, épidermoïdes, métastases d'autres cancers).

Plusieurs systèmes de classification des cancers de la thyroïde existent. Chacun est subdivisé en quatre stades (I à IV) de gravité croissante. Les critères pronostiques sont retenus comme marqueurs du risque de récidive, de métastases et de décès après traitement. Ce sont :

- l'âge du patient : deux groupes de gravité différente existent selon que l'on a plus ou moins de 45 ans au moment du traitement ;
- le type histologique : anaplasique ou médullaire ;
- la taille de la tumeur thyroïdienne : 4 cm ;
- l'atteinte des structures adjacentes (muscles, trachée, larynx, œsophage) ;
- la présence de ganglions envahis et l'existence de métastases à distance.

L'analyse des registres « cancers » d'une quinzaine de départements souligne que, tous types histologiques et tous stades confondus, la survie des personnes atteintes d'un cancer de la thyroïde est très bonne car la plupart des malades sont dépistés au stade I. La survie à 5 ans est estimée à 95 p. 100 chez la femme et proche de 90 p. 100 chez l'homme. La mortalité par cancer de la thyroïde est de 440 cas par an en France.

FACTEURS DE RISQUE

La carence iodée favorise la croissance cellulaire et l'apparition de goitres et de nodules.

Irradiation

L'irradiation externe entraîne des altérations qui favorisent la transformation des cellules normales et accroît le risque de nodule et de

cancers qui sont surtout de type papillaire. Ce risque est proportionnel à la dose (dès 10 Gy), majoré dans le sexe masculin et en cas d'irradiation dans le jeune âge Le rayonnement émis agit sur l'acide désoxyribonucléique. Les altérations conduisent soit à l'activation de diverses protéines qui participent au processus de division cellulaire, soit à la désactivation d'autres protéines dont le rôle est de contrôler, de réprimer les cascades de phénomènes qui favorisent la division cellulaire. Le type de rayonnement, la dose reçue, la durée d'exposition et l'âge au moment de l'irradiation entrent en ligne de compte dans l'évaluation du risque de voir se développer un cancer de la thyroïde.

Les experts s'accordent pour considérer que les retombées de l'accident nucléaire de Tchernobyl n'ont pas influé sur l'incidence des cancers de la thyroïde en France. Les Français ont bien reçu, à la suite de cet accident, une dose d'iode radioactif, mais une dose comparable à celle reçue par un patient lors d'une scintigraphie thyroïdienne. Une augmentation du taux de cancer de la thyroïde est cependant bel et bien survenue en France au cours des années 1980-2000. L'explication la plus plausible de cet accroissement tient à l'amélioration des investigations diagnostiques, cliniques, chirurgicales et anatomopathologiques pendant cette période. Dans le cas des essais nucléaires français en Polynésie, la situation reste assez confuse en raison de la difficulté à reconstituer rétrospectivement, et de façon fiable, les doses reçues par la thyroïde des populations irradiées.

Lorsque l'irradiation est utilisée à des fins thérapeutiques (par exemple, dans les cancers du sein ou d'autres cancers de la tête et du cou), la glande thyroïde, même si elle n'est pas la cible du traitement, peut recevoir une partie du rayonnement. Elle ne « reçoit » alors que de « faibles » doses. Plusieurs études menées sur des séries de plusieurs milliers de patients ont révélé que, lorsque ce type d'irradiation était effectué chez l'enfant, le risque de développer un cancer de la thyroïde augmentait. Ce risque est estimé être supérieur de 10 p. 100 par rapport aux personnes non irradiées, avec un pic de survenue qui se situe 10 à 30 ans après la fin de la radiothérapie. Au-delà, le risque décroît.

Maladies génétiques

Enfin, certaines maladies monogéniques prédisposent aux tumeurs de la thyroïde :

- la néoplasie endocrinienne multiple de type II (NEM-II) ou le carcinome médullaire thyroïdien par mutation du gène *RET* (20 à 30 p. 100 des carcinomes médullaires) ;
- la maladie de Cowden (association à des tumeurs thyroïdiennes bénignes ou malignes) ;

- la polypose colique familiale (association au carcinome papillaire) ;
- le complexe de Carney, le syndrome de Mac Cune-Albright, l'acromégalie.

DIAGNOSTIC

Le dépistage des tumeurs de la glande thyroïde survient le plus souvent au cours d'un examen clinique réalisé à titre systématique par le médecin du travail ou par le médecin généraliste lors de la palpation cervicale (les nodules de la glande thyroïde ne se détectent à la palpation que lorsque leur taille atteint 2 cm). Mais il peut aussi s'agir d'une découverte fortuite (autopalpation, échographie cervicale). Les goitres sont dits homogènes lorsqu'ils réalisent un gonflement diffus de la glande, multinodulaires lorsque la palpation révèle des nodules, plongeants lorsqu'ils s'insinuent sous les clavicules et/ou le sternum pour se développer dans le médiastin. Ils sont compressifs lorsqu'ils réduisent le diamètre de la trachée ou de l'œsophage.

Il n'existe aucun signe pathognomonique du cancer de la thyroïde. Cependant, les symptômes suivants doivent, de principe, faire évoquer un cancer de la thyroïde :

- une dysphonie ;
- une dysphagie ;
- une dyspnée ;
- le caractère dur et/ou fixé de la tumeur ;
- la présence d'une adénopathie cervicale.

Contrairement à d'autres organes, la douleur au niveau de la glande thyroïde n'est pas un signe évocateur d'un cancer (elle est en effet bien plus fréquemment le fait d'une thyroïdite virale ou d'une hémorragie brutale au sein d'un kyste bénin).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

EXAMENS BIOLOGIQUES

La variation du taux sanguin de la thyréostimuline (TSH) témoigne du fonctionnement de la glande thyroïde. Si la TSH est comprise entre 0,6 et 4 mU/l, la fonction thyroïdienne est considérée comme normale. L'élévation du taux sanguin de TSH au-dessus de 4 mU/l fait porter le

diagnostic d'hypothyroïdie, sa baisse au-dessous de 0,6 mU/l celui d'hyperthyroïdie ; le taux doit être analysé en fonction du contexte clinique (Tableau 55-I).

Le dosage de la TSH à lui seul suffit en première intention pour orienter la suite des explorations (Figure 55-1). Le dosage de la thyro-

Tableau 55-I **Variation du taux de TSH et diagnostic.**

Taux de TSH	Évoquer
Inférieur à 0,1 mU/l	Une hyperthyroïdie (sauf si le patient prend des hormones thyroïdiennes pour maigrir !)
Compris entre 0,1 et 0,6 mU/l	Une hyperthyroïdie débutante ; si cela se répète on fera une scintigraphie
Normal mais :	
– nodule chaud en scintigraphie	Un nodule « autonome »
– anti-TPO+	Une thyroïdite
– femme enceinte	Une hypothyroïdie débutante
– T_4 libre inférieure à 10 pmol/l	Un traitement en cours par Lévothyrox®

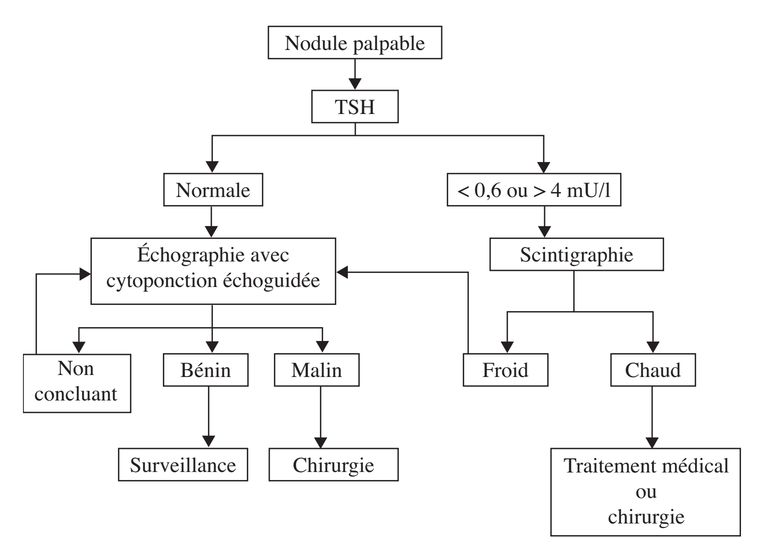


Figure 55-1 **Stratégie diagnostique et thérapeutique devant une tumeur de la thyroïde.**

globuline n'a aucun intérêt. Le dosage de la calcitonine ne doit être pratiqué que dans un contexte connu de carcinome médullaire, de flush de diarrhée motrice, en cas de suspicion de malignité et, de principe, avant toute intervention.

ÉCHOGRAPHIE

Cet examen indolore et anodin, qui ne demande aucune préparation, pour un faible coût, met en évidence des anomalies de petite taille (de l'ordre du millimètre). Mais les résultats varient d'un opérateur à l'autre et d'une machine à une autre. Son utilité principale est de sélectionner les nodules suspects d'être cancéreux et de guider alors la ponction. Elle permet également de surveiller la croissance nodulaire. Elle bénéficie de son couplage à un Doppler. Le risque de malignité augmente en présence de microcalcifications, de contours irréguliers, du caractère solide ou hypo-échogène, de vascularisation de type mixte (périphérique et centrale) ou pénétrante radiaire.

SCINTIGRAPHIE

La scintigraphie ne permet pas de distinguer des tumeurs dont la dimension est inférieure à 6 mm et évalue le fonctionnement du tissu thyroïdien. Si le caractère « froid » du nodule a été retrouvé dans presque tous les cancers opérés, l'inverse, est faux ; près de 90 p. 100 des nodules froids sont en fait bénins. Par ailleurs, environ 1 p. 100 des nodules chauds sont cancéreux. La scintigraphie garde toute sa place dans la recherche des nodules toxiques et prétoxiques.

PONCTION DE LA GLANDE THYROÏDE

La ponction (cytoponction) de la glande thyroïde consiste à prélever des cellules au moyen d'une aiguille de très petit calibre insérée au travers de la peau. Les infections sont exceptionnelles depuis l'utilisation d'aiguilles stériles à usage unique, la désinfection cutanée préalable et le port de gants stériles. En raison du très faible diamètre des aiguilles utilisées, les hématomes sont très rares. Le saignement au sein de la tuméfaction ponctionnée est le seul vrai risque. Ce dernier peut être à l'origine d'une compression de l'œsophage ou de la trachée. Par ailleurs, ce geste ne favorise pas la dissémination locorégionale ou à distance de la maladie.

Pour l'Agence nationale pour le développement de l'éducation médicale : « la cytologie thyroïdienne est la méthode diagnostique la plus

Tableau 55-II **Goitres et nodules thyroïdiens « à risque de cancer ».**

Antécédent de radiothérapie cervicale
Sexe masculin
Hérédité de carcinome papillaire (plus de 2 cas dans la famille), de carcinome médullaire ou de NEM-II
Âge inférieur à 16 ans ou supérieur à 65 ans
Caractère dur, irrégulier ou fixé du nodule
Augmentation rapide de la taille du nodule
Taille du nodule proche de 4 cm
Paralysie laryngée
Adénopathie cervicale présente

efficace pour estimer la probabilité de bénignité ou de malignité d'un nodule » (*voir* Figure 55-1). Cependant, la sensibilité, c'est-à-dire la probabilité que le nodule ponctionné soit réellement cancéreux lorsque de cellules cancéreuses ont été mises en évidence lors de la cytoponction, est proche de 95 p. 100. La spécificité, c'est-à-dire la probabilité que le nodule ne soit pas cancéreux quand la ponction n'a pas mis en évidence de cellules cancéreuses, est voisine de 70 p. 100. Pour atteindre une telle fiabilité, il faut que le spécialiste qui réalise la ponction en pratique au moins une trentaine par an et que le prélèvement soit analysé par un anatomopathologiste expérimenté. Aussi l'attitude consistant à pratiquer une cytoponction systématique de tout nodule supracentimétrique est-elle peu rentable. Dès lors, la cytoponction est recommandée en cas :

• de contexte ou de caractéristiques cliniques du nodule à risque (Tableau 55-II) ;

• de nodules avec deux critères échographique de suspicion de malignité ;

• de nodule supérieur à 2 cm s'il est multinodulaire dans un contexte clinique à risque ;

• de ponction non concluante (l'attitude la plus souvent adoptée est la répétition de la cytoponction avant d'envisager un abord chirurgical) ;

• d'augmentation de plus de 20 p. 100 du nodule (2 mm dans les deux diamètres).

MÉTHODES D'IMAGERIE « MODERNE » : QUELLE UTILITÉ ?

Les indications de l'examen tomodensitométrique computérisé se limitent aux nodules plongeants et aux goitres plurinodualires, mais il convient de se méfier des injections d'agent de contraste iodé suscep-

tibles de déclencher l'hyperactivité de nodules fonctionnels. L'IRM ne présente pas ses problèmes, mais elle est plus coûteuse. La TEP n'a pas d'indication.

CONDUITE À TENIR

En raison de la très grande fréquence des nodules et goitres thyroïdiens bénins et de leur faible taux de transformation maligne (cancérisation), il est inconcevable d'opérer à chaque fois que l'une de ces formations est détectée. Dès lors, deux questions principales se posent au praticien en présence d'un malade atteint de cette pathologie :

- quels sont les éléments qui permettent de décider de l'intervention chirurgicale dont le but est double : dépister et traiter un éventuel cancer et mettre à l'abri d'une transformation maligne ?
- quelle prise en charge, en termes de surveillance et de traitement, doit être instaurée si aucun traitement chirurgical n'est réalisé ?

La loi du 4 mars 2002 précise par ailleurs que « le malade prend avec le professionnel de santé et compte tenu des informations et des préconisations qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé ». Cette participation active passe par l'obtention d'un « consentement éclairé » qui découle d'une « information adaptée ». Dans ce cadre, la loi impose au praticien de préciser « les différents traitements possibles, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles et les conséquences prévisibles en cas de refus de traitement ». Cette loi impose particulièrement au chirurgien, surtout s'il existe une alternative au traitement chirurgical (telle la surveillance, le traitement médical ou l'iode radioactif), d'évoquer avec le patient les risques inhérents à la chirurgie de la glande thyroïde (*voir* Tableau 55-II).

QUAND ET POURQUOI OPÉRER ?

Environ 50 000 thyroïdectomies, dont 16 000 en secteur libéral, sont réalisées chaque année en France. En présence d'un nodule thyroïdien, les indications actuelles sont variées. Elles regroupent de façon schématique : le diagnostic et/ou la suspicion (*voir* Tableau 55-II) de cancer, l'existence de symptômes obstructifs, le caractère plongeant et/ou compressif, l'hyperthyroïdie qui ne réagit pas au traitement médical et la gêne esthétique.

En présence d'un goitre, la discussion quant à la nécessité d'un geste chirurgical est tout aussi difficile. Aux critères déjà cités doivent être associés le volume et l'ancienneté du goitre :

• le volume du goitre est un critère important. En effet, le risque de survenue de complications compressives, en particulier l'asphyxie, et de complications post-opératoires est corrélé à la taille de la tumeur ;

• l'ancienneté du goitre est également une notion primordiale ; si la transformation de nodules bénins en cancer est rare avec un taux qui varie de 0,8 à 5 p. 100 selon le séries.

Mais c'est dans le cadre des hyperthyroïdies que la discussion sur l'indication opératoire est la plus difficile. Il existe en effet deux alternatives à l'option chirurgicale : le traitement médical et le traitement par l'iode radioactif. En règle générale, dans un premier temps, une tentative de traitement non chirurgical est effectuée. Ce n'est que devant l'échec de ce traitement médical et/ou la survenue d'une intolérance qu'une intervention chirurgicale est envisagée.

Au plan chirurgical, la simple énuclation et la thyroïdectomie subtotale ne sont plus recommandées. Les gestes réalisés sont la lobo-isthmectomie ou la thyroïdectomie totale, associées à des évidements laryngotrachéaux et/ou jugulocarotidiens en fonction de divers éléments cliniques (enfant, adénopathies atteintes présentes d'emblée ou découverte en échographie) ou anatomopathologiques (carcinome médullaire) et de l'expérience de l'équipe traitante.

SURVEILLANCE ET TRAITEMENT DES NODULES ET GOITRES NON OPÉRÉS

La difficulté en termes de surveillance des nodules et goitres non opérés tient, d'une part, au manque de connaissances concernant l'histoire naturelle de ces goitres et nodules isolés bénins lors du diagnostic initial et, d'autre part, à l'extrême variabilité de leur évolution spontanée. En moyenne, un tiers des nodules restent stables, un tiers régresse et un tiers augmente de volume. Par ailleurs, au-delà de 70 ans, certains goitres peuvent évoluer brutalement vers un cancer agressif (anaplasique). Il n'existe pas de consensus, tant sur la fréquence des consultations ou de l'échographie de surveillance.

Le traitement « freinateur » vise à obtenir la disparition du nodule thyroïdien grâce à la prise de médicaments qui limitent la multiplication de ses cellules. Le premier de ces traitements a été l'iode en solution. Actuellement, l'administration d'iode est remplacée par la prescription des hormones thyroïdiennes de synthèse (Lévothyrox®, 50 µg/j). Leur effet repose sur le pouvoir freinateur qu'elles exercent sur la production de TSH. Ce traitement est dit « freinateur » car il réduit le taux sanguin de TSH.

Pour obtenir un effet thérapeutique satisfaisant, le taux sanguin de la TSH doit se situer entre 0,03 et 0,01 µUI/ml. On réalise donc artificiellement une hyperthyroïdie. De plus, ce traitement n'est efficace, au mieux, que dans 50 p. 100 des cas et presque toujours de façon transitoire. Par ailleurs, on sait maintenant que l'hyperthyroïdie biologique induite lors de ce traitement multiplie par trois le risque de survenue d'un trouble du rythme cardiaque, entraîne une diminution nette de la densité osseuse chez la femme ménopausée et fragilise le squelette avec un risque non négligeable de fractures.

Aussi nombreux sont les médecins qui ne prescrivent pas ce type de traitement freinateur. Ils préfèrent surveiller ou adresser leurs patients à un chirurgien lorsque les caractéristiques échographiques du nodule ou du goitre se modifient et/ou que la taille augmente de façon nette.

COMPLICATIONS DE LA CHIRURGIE DE LA GLANDE THYROÏDE

Les complications de la chirurgie de la glande thyroïde sont très bien connues. Elles n'ont pas varié depuis les premières interventions réussies par Kocher. En revanche, leur fréquence a considérablement diminué (Tableau 55-III).

Si le mode d'anesthésie (locale ou générale), le mode d'hospitalisation (conventionnelle ou ambulatoire) et l'âge du malade n'influent pas sur le risque de survenue de ces diverses complications, certains facteurs (cancer, hyperthyroïdie, localisation intrathoracique et surtout réintervention) l'augmentent. Le bon sens donne à penser que l'inexpérience du chirurgien est aussi le facteur qui influe le plus sur l'incidence des complications. Dans la littérature médicale, diverses équipes

Tableau 55-III **Complications de la chirurgie thyroïdienne.**

Complication	Fréquence (p. 100)
Paralysie laryngée permanente	
– unilatérale	0,3-1
– bilatérale	0,01-0,04
Hypocalcémie permanente	1
Hématome	0,2-1,6
Abcès	0,3
Cicatrice chéloïde	4,5
Décès	0-0,2

soulignent l'amélioration de leurs résultats lorsque le nombre de patients traités augmente et/ou au fur et à mesure que leur expérience grandit. En Allemagne, en 2005, un travail analysant de plus de 16 000 interventions sur la glande thyroïde soulignait qu'en présence de goitres bénins, il convenait de réaliser au minimum trente interventions par an et par chirurgien pour obtenir un taux de paralysie laryngée définitive inférieur à 1 p. 100 lors de la chirurgie de première intention et inférieur à 3 p. 100 lors des reprises chirurgicales. Ces données confirment le très vieil adage qui dit qu'en chirurgie, on ne fait bien que ce que l'on fait souvent. Cependant, certains travaux montrent aussi que le taux de complications ne varie pas que ce soit un chirurgien senior ou un chirurgien junior (encadré par un senior) qui pratique l'intervention et qu'il n'existe pas de différence lorsque l'on analyse les études comparant les résultats obtenus par les internes en formation et les chirurgiens libéraux en activité.

En cas d'hyperthyroïdie associée, il convient aussi d'éviter le risque, faible mais non négligeable, de survenue de la gravissime crise aiguë thyrotoxique post-opératoire. Pour l'éviter, il est parfois nécessaire de faire précéder l'intervention par un traitement par des antithyroïdiens de synthèse, du Lugol et/ou des bêtabloquants.

IODE 131

En présence d'un nodule ou d'un goitre, l'iode 131 (radioactif) peut être utilisé dans deux grandes circonstances.

Dans le premier cas, le nodule ou le goitre est associé à une hyperthyroïdie (maladie de Basedow, nodule chaud) avec une TSH effondrée. Le traitement par l'iode 131 est alors une alternative au traitement chirurgical. Il s'effectue « en externe », sans hospitalisation. Il se limite à l'absorption d'une gélule. Certaines précautions sont à prendre s'il existe des problèmes d'incontinence. Une hypothyroïdie secondaire est inéluctable, à plus ou moins long terme, car la destruction induite du tissu thyroïdien irradié est irréversible. La perte de tissu et estime à 5 p. 100 par an.

Dans le second cas, l'iode radioactif est utilisé en traitement de complément après une thyroïdectomie totale pour cancer et après détection du tissu résiduel par scintigraphie. Cette ablation isotopique thyroïdienne limite le taux des récidives et améliore la survie globale dans les formes les plus étendues. La décision d'un tel traitement est prise au terme d'une réunion de concertation multidisciplinaire et dépend de plusieurs paramètres cliniques et paracliniques. La destruction du tissu thyroïdien est lente. Elle nécessite en moyenne 3 mois. Pour cette raison, le contrôle du traitement est réalisé vers le sixième mois après l'ablation.

Au plan pratique, après la thyroïdectomie, le chirurgien prescrit des hormones thyroïdiennes de synthèse, en général du Lévothyrox®, à une dose plus élevée que la simple substitution, pour abaisser la sécrétion de TSH au-dessous de 0,1 mU/l. Il s'agit d'une valeur délibérément basse car la TSH est le principal facteur de croissance du tissu thyroïdien. Mais, pour que l'iode radioactif puisse pénétrer dans les cellules thyroïdiennes qui persistent, il convient que le taux de TSH du malade soit élevé au moment de la prise de ce traitement. Deux façons permettent d'y parvenir :

• la première est d'interrompre le traitement par Lévothyrox® pour une durée de 4 semaines, ce qui va produire un début d'hypothyroïdie biologique. On propose souvent un relais par le Cynomel® les deux premières semaines d'arrêt du Lévothyrox®. Mais il faut aussi interrompre cette hormone à élimination plus rapide 2 semaines au plus tard avant le traitement ;

• la seconde façon de procéder est d'injecter la TSH directement dans l'organisme, alors que le patient poursuit son traitement par Lévothyrox®. La TSH médicament est produite par génie génétique comme l'insuline ou l'hormone de croissance. En France, elle s'appelle Thyrogen®. La séquence thérapeutique est alors la suivante. On injecte, par voie intramusculaire ou sous-cutanée, 2 jours consécutifs du Thyrogen® et le troisième jour la gélule d'iode radioactif est absorbée le plus souvent (en fonction de la dose délivrée) au cours d'une hospitalisation en chambre plombée.

Quelques mesures sont prises avant le traitement :

• s'assurer de l'absence d'allaitement, de grossesse en cours et de l'utilisation d'un moyen contraceptif efficace. Après le traitement, une période d'attente de 6 mois à 1 an, avant de débuter une grossesse est obligatoire, afin d'éviter tout risque pour le développement du fœtus ;

• prescrire un régime pauvre en iode pour que les cellules restantes captent par la suite un maximum d'iode radioactif. Pour cela, il est très important de ne pas consommer après l'intervention du sel iodé, des aliments de la mer, des sushis, des entremets de l'alimentation industrielle contenant du E407 (surtout dans les crèmes et les flans). Il convient aussi de ne pas utiliser de produits de beauté et/ou d'hygiène à base d'algue ou de Bétadine®.

Les effets secondaires au traitement par iode radioactif sont rares et minimes. Ils se limitent à des nausées, à une modification transitoire du goût et/ou à des poussées inflammatoires au niveau des glandes salivaires. Ces dernières deviennent alors sensibles. Leur atteinte provoque parfois une sécheresse buccale. Cette complication n'arrive en pratique que si plusieurs doses ont déjà été administrées. Exceptionnellement chez l'homme, une stérilité peur survenir, notamment si la maladie nécessite de nombreux retraitements. Elle est en rapport avec une atteinte des spermatozoïdes, qui est dépendante de la dose d'iode radioactif délivrée.

SURVEILLANCE

En cas de cancer thyroïdien, une surveillance spécifique au long cours doit être établie. Cette surveillance comporte un examen clinique régulier, une échographie cervicale des ganglions et le dosage biologique de la thyroglobuline dans le sang. Cette protéine spécifique du tissu thyroïdien doit devenir indécelable (en pratique inférieure à 1 ng/ml) dans le sang après l'association chirurgie et iode radioactif. La présence d'anticorps antithyroglobuline gêne le dosage de la thyroglobuline. Dans le cas du cancer médullaire, un dosage de calcitonine est associé. Il n'y a pas de consensus sur la fréquence de cette surveillance qui doit être adaptée au cas par cas et poursuivie à vie en raison de l'existence de reprises évolutive 20 à 25 ans après le début du traitement. Les récidives locorégionales et les métastases doivent être traitées agressivement (exérèse chirurgicale des récidives et métastases uniques extirpables, retraitement par iode radioactif, radiothérapie externe et médicaments anti-angiogéniques).

Cette surveillance ne doit pas être limitée à la thyroïde. Des études menées conjointement en Europe, au Canada, en Australie et en Asie, sur plusieurs dizaines de milliers de personnes atteintes d'un cancer de la thyroïde, surveillées sur une très longue période soulignent que le risque de développer un autre cancer, ailleurs dans l'organisme, augmente de 30 p. 100 par rapport au reste de la population. Il s'agit alors le plus souvent de cancer du sein, du rein de la prostate, de mélanome ou de leucémie.

Chapitre 56

Tumeurs des glandes salivaires

Les tumeurs des glandes salivaires se développent surtout dans la glande parotide (80 p. 100 des tumeurs) et dans la glande submandibulaire (10 à 15 p. 100). La glande sublinguale et les glandes salivaires accessoires sont rarement touchées. Les tumeurs des glandes salivaires surviennent surtout chez l'adulte. La plupart des tumeurs de la glande parotide (80 p. 100) et des tumeurs de la glande submandibulaire (50 p. 100) sont bénignes.

BASES ANATOMIQUES

Les glandes salivaires principales sont la glande parotide, la glande submandibulaire et la glande sublinguale. Les glandes salivaires accessoires sont localisées au sein de toute la muqueuse des voies aérodigestives supérieures, en particulier dans la muqueuse de la cavité orale et de la langue. La radio-anatomie des glandes salivaires doit être étudiée par l'IRM.

RÉGION PAROTIDIENNE

La région parotidienne occupe la partie latérale de l'espace intermédiaire profond de la face. Elle a trois parois : la paroi latérale, la paroi postérieure et la paroi antérieure.

La *paroi latérale* est la paroi de l'exploration clinique entre entre le tragus en arrière et le bord postérieur de la branche montante de la mandibule en avant. En bas, la limite suit une ligne prolongeant le bord inférieur du corps de la mandibule. Toute tumeur située dans cette zone doit être considérée comme une tumeur de la loge parotidienne.

La *paroi postérieure* de la région parotidienne comporte la partie la plus latérale du diaphragme stylien située en dehors du ligament stylohyoïdien. L'extrémité inférieure de la région parotidienne est fermée par la cloison intermandibuloparotidienne, composée de la bandelette mandibulaire latéralement et du ligament stylomandibulaire médialement. Cette cloison sépare la glande parotide de la glande submandibulaire.

La *paroi antérieure* de la région parotidienne comporte, de dedans en dehors, le ligament stylomandibulaire, le muscle ptérygoïdien médial, le ligament sphénomandibulaire, la branche de la mandibule et le muscle masséter. Ces éléments séparent la loge parotidienne de la fosse infratemporale en avant.

La *glande parotide* est l'élément le plus volumineux de la région parotidienne, Elle est comprise dans une capsule fibreuse. Le canal excréteur de la glande, le conduit parotidien ou canal de Sténon, se dirige en avant dans un dédoublement de l'aponévrose couvrant la face latérale du masséter.

Le *nerf facial* est l'élément fonctionnel majeur de la région parotidienne. Il entre dans la région en traversant le rideau stylien entre le muscle digastrique et le muscle stylohyoïdien et il pénètre dans la glande. Il se divise en deux branches, une branche supérieure temporofaciale et une branche inférieure cervicofaciale. Les variantes anatomiques sont nombreuses. Un plexus veineux parotidien longe le nerf facial se terminant par la veine jugulaire externe en bas et la veine rétromandibulaire. L'artère carotide externe traverse la région parotidienne à la face médiale de la glande parotide.

RÉGION SUBMANDIBULAIRE

La région submandibulaire ou suprahyoïdienne latérale est située au-dessous du plancher de la cavité orale et contient la glande submandibulaire. Elle comporte trois parois : la paroi médiale, la paroi latéro-supérieure et la paroi latéro-inférieure, voie d'exploration clinique et d'abord chirurgical de la glande. L'artère linguale chemine entre les muscles constricteur moyen du pharynx et hyoglosse. Entre ces deux plans musculaires cheminent le nerf hypoglosse, la veine linguale principale et des nœuds lymphatiques. La paroi latéro-supérieure de la région submandibulaire permet l'exploration de la glande submandibulaire par un toucher endobuccal.

La région submandibulaire contient la glande submandibulaire, les vaisseaux faciaux, le nerf lingual et des nœuds lymphatiques. Le canal excréteur est le conduit submandibulaire, naissant de la face profonde de la glande pour gagner en avant la région sublinguale et se terminer dans le plancher de la cavité orale en dehors du frein de la langue.

DONNÉES ANATOMOPATHOLOGIQUES

La classification anatomopathologie des tumeurs des glandes salivaires a été publiée par l'Organisation mondiale de la santé (Tableau 56-I). On distigue de nombreuses formes anatomopathologiques différentes.

Tableau 56-I **Classification des tumeurs des glandes salivaires.**

Adénomes
– adénome pléomorphe
– adénome myo-épithélial (myo-épithéliome)
– adénome à cellules basales
– tumeur de Warthin (ou adénolymphome)
– adénome oncocytaire (oncocytome)
– adénome canalaire
– adénome sébacé
– papillome canalaire
– cystadénome
Carcinomes
– carcinome à cellules acineuses
– carcinome muco-épidermoïde
– carcinome adénoïde kystique
– adénocarcinome polymorphe de bas grade
– carcinome épithélial-myo-épithélial
– adénocarcinome à cellules basales
– carcinomes sébacés
– cystadénocarcinome papillaire
– adénocarcinome mucineux
– carcinome oncocytaire
– carcinome canalaire
– autres adénocarcinomes
– myo-épithéliome malin
– carcinome sur adénome pléomorphe
– carcinome épidermoïde
– carcinome à petites cellules
– carcinome indifférencié
– autres carcinomes
Tumeurs non épithéliales
Lymphomes malins
Tumeurs secondaires

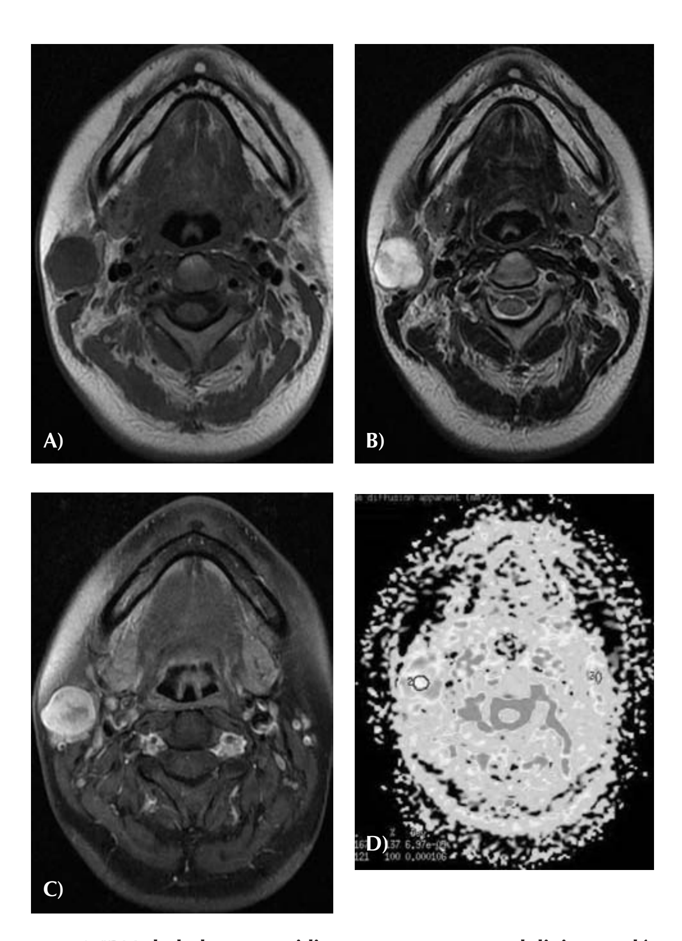


Figure 56-1 **IRM de la loge parotidienne sans et avec gadolinium : adénome pléomorphe.** A) Coupe axiale en séquence T1 : la tumeur est en hyposignal par rapport au reste de la glande ; elle est homogène, discrètement lobulée. B) Coupe axiale en séquence T2 : la lésion est en hypersignal franc. C) Coupe axiale en séquence T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : rehaussement de la lésion tissulaire. Ces caractéristiques IRM sont fortement évocatrices d'un adénome pléomorphe parotidien. D) Image de diffusion : le rapport du coefficient de diffusion du côté atteint sur le côté sain, supérieur à 1,2 (ici 1,37), donc en faveur d'une lésion bénigne, conforte ce diagnostique.

ADÉNOMES

Adénome pléomorphe

L'adénome pléomorphe (Figure 56-1) est la plus fréquente des tumeurs des glandes salivaires. Sa prévalence est de 60 p. 100 dans la glande parotide et de 35 p. 100 dans la glande submandibulaire. L'adénome pléomorphe est composé de cellules épithéliales et myo-épithéliales au sein d'un stroma plus ou moins important. Ces deux types de cellules expliquent le nom donné à cette tumeur. Le risque classique de récidive de l'adénome pléomorphe après chirurgie est expliqué par plusieurs notions :

- la rupture de certains adénomes pléomorphes lors de leur exérèse. En cas d'ouverture de la capsule de la tumeur durant l'intervention, celle-ci ne peut pas être considérée comme curative, et le risque de récidive est important ;
- la présence de pseudo-podes et de nodules satellites, dont la fréquence varie en fonction du sous-type cellulaire (de 20 p. 100 à 75 p. 100) ;
- l'envahissement de la capsule par l'adénome pléomorphe, qui peut être responsable d'une moindre résistance locale de celle-ci.

Classiquement, l'adénome pléomorphe surtout touche les femmes (sex-ratio de 1/1,4) entre 40 et 60 ans. La tumeur est arrondie, ferme et indolore. Elle évolue lentement. Il n'y a pas de paralysie faciale, sauf en cas de dégénérescence.

Tumeur de Warthin ou adénolymphome

La tumeur de Warthin (ou adénolymphome) (Figure 56-2) représente 10 p. 100 des tumeurs de la glande parotide. Le terme de tumeur de Warthin doit actuellement être préféré à celui d'adénolymphome afin d'éviter une confusion avec les lymphomes malins. Le rôle du tabagisme dans la genèse de cette tumeur qui ne possède pas de potentiel de dégénéresence a été souligné. La tumeur prédomine chez les hommes entre 55 et 70 ans (sex-ratio de 5/1). La tumeur de Warthin est une tumeur arrondie, mobile. Il n'y a jamais de paralysie faciale. Le caractère multifocal a été observé dans 5 à 20 p. 100 des cas. Les lésions bilatérales sont observées dans 5 à 10 p. 100 des cas.

CARCINOMES

Qautre formes de carcinomes (Figure 56-3) dominent les tumeurs des glandes salivaires : le carcinome à cellule acineuse, le carcinome muco-épidermoïde, le carcinome adénoïde kystique et le carcinome développé sur adénome pléomorphe (Tableau 56-II).

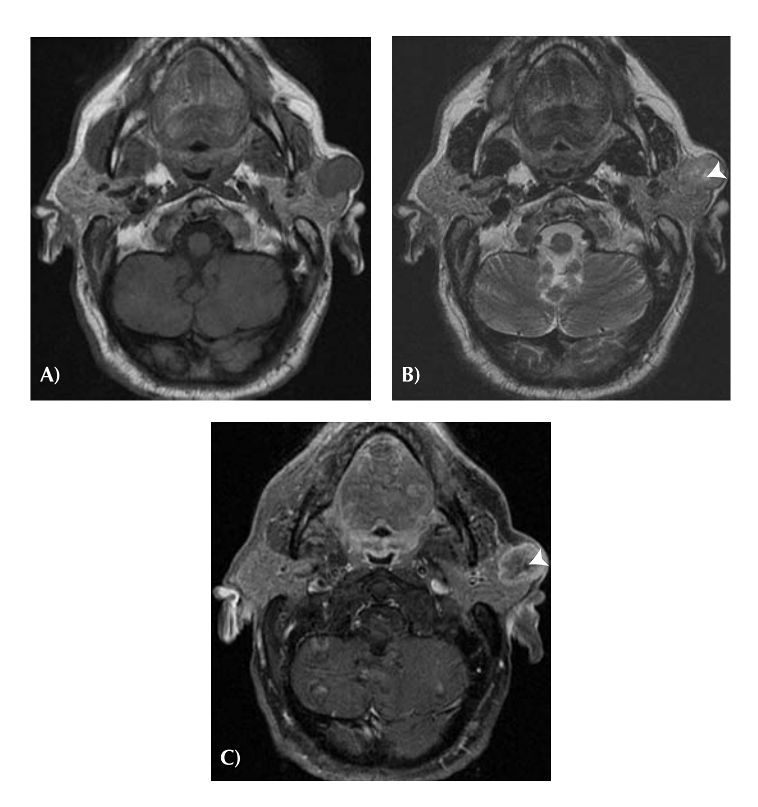
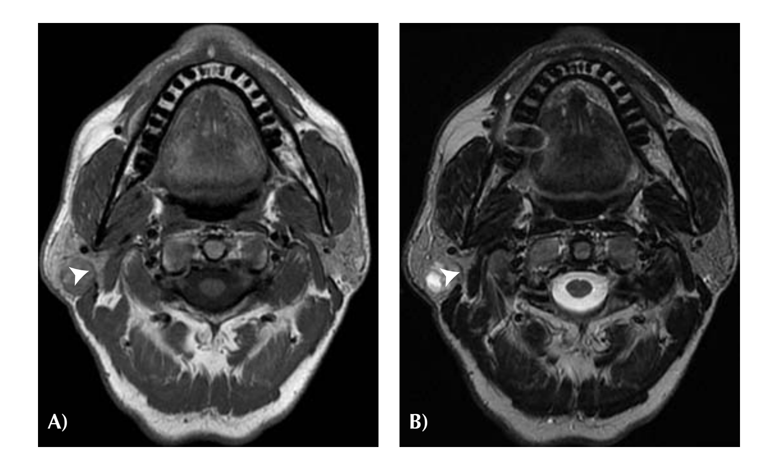


Figure 56-2 **IRM de la loge parotidienne sans et avec gadolinium : tumeur parotidienne maligne.** A) Coupe axiale en séquence T1 : tumeur parotidienne gauche. La lésion est hypo-intense. B) Coupe axiale en séquence T2 : la lésion est discrètement hétérogène avec des zones hyperintenses centrales, plutôt en isosignal par rapport au reste de la glande parotide, en faveur du caractère malin de la lésion. C) Coupe axiale en séquence T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : rehaussement de la lésion de type hétérogène. Cet aspect sur les trois séquences est fortement évocateur d'une tumeur parotidienne maligne (têtes de flèche).

Carcinome à cellules acineuses

Le carcinome à cellules acineuses est le nouveau terme qui remplace celui de « tumeur à cellules acineuses ». C'est une tumeur épithéliale maligne qui présente quelques différenciations cellulaires vers les cellules acineuses. Ces carcinomes sont considérés comme des cancers de bas grade. Néanmoins, l'étude microscopique montre que la plupart de



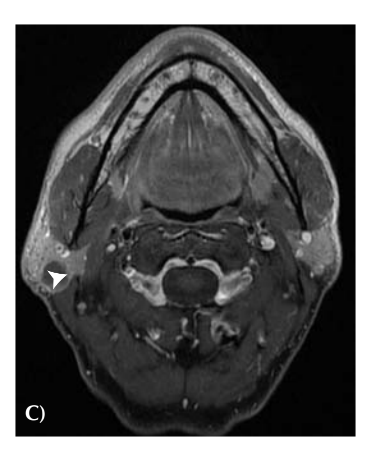


Figure 56-3 **IRM de la loge parotidienne sans et avec gadolinium : tumeur de Whartin.** A) Coupe axiale en séquence T1 : tumeur parotidienne droite. La lésion apparaît en hyposignal hétérogène, avec des zones focales d'hypersignal. B) Coupe axiale en séquence T2 : la lésion apparaît en hypersignal hétérogène avec des zones hypo-intenses. C) Coupe axiale en séquence T1 avec saturation du signal de la graisse et injection de gadolinium : on n'obtient pas de rehaussement de la tumeur (en faveur d'une lésion liquidienne). Ces aspects sont en faveur d'un cystadénolymphome parotidien ou tumeur de Whartin (têtes de flèche).

Tableau 56-II **Tableau comparatif des trois principaux carcinomes des glandes salivaires.**

	Carcinome à cellules acineuses	**Carcinome muco-épidermoïde**	**Carcinome adénoïde kystique**
Localisation			
– parotide	80 p. 100	80 p. 100	60 p. 100
– submandibulaire	5 p. 100		20 p. 100
– sublingual			5 p. 100
– Salivaire accessoire	13 p. 100	+	30 p. 100
Données clinique			
– bilatéralité	+	–	–
– sex-ratio	5/1	1/1	1/1
– âge moyen	50 ans	40 ans	40-60 ans
– survie à 5 ans	50-90 p. 100	Bas grade : > 90 p. 100 Haut grade : 80 p. 100	15 p. 100 (à 20 ans)
Taux de paralysie faciale			
– initiale	10 p. 100	Bas grade : 10 p. 100 Haut grade : 25 p. 100	30 p. 100

ces tumeurs sont infiltrantes. Ces tumeurs touchent essentiellement la glande parotide (80 p. 100 des cas). Elles peuvent se présenter sous forme bilatérale (Tableau 56-III). La prédominance féminine est classique (sex-ratio de 2/1), et l'âge moyen de survenue est voisin de 50 ans. Près de 10 p. 100 des tumeurs sont associées à une paralysie faciale périphérique. Le traitement est chirurgical et la radiothérapie semble peu efficace. Les métastases se font surtout vers l'os et le poumon. La survie moyenne à 5 ans est comprise entre 50 et 90 p. 100 avec une survie à 25 ans de l'ordre de 50 p. 100.

Carcinome muco-épidermoïde

Le carcinome muco-épidermoïde est le nouveau terme qui remplace celui de « tumeur muco-épidermoïde ». La tumeur est caractérisée par

Tableau 56-III **Principales formes anatomopathologiques de tumeurs multiples et bilatérales des glandes salivaires.**

Tumeurs multiples	
	Tumeurs de Whartin
	Kystes lympho-épithéliaux (VIH+)
	Hyperplasie oncocytaire diffuse
	Carcinome à cellules acineuses
	Adénome pléomorphe (unilatéral)
	Métastases ganglionnaires
Tumeurs bilatérales	
	Tumeurs de Warthin
	Kystes lympho-épithéliaux (VIH+)
	Hyperplasie oncocytaire diffuse

la présence de cellules épithéliales, de cellules muqueuses et de cellules de type intermédiaire. La plupart des tumeurs se présentent sous une forme kystique. Tous ces carcinomes doivent être considérés comme des tumeurs malignes avec un risque métastatique. Il existe des tumeurs de grade variable (bas à haut grade). Ce sont les plus fréquentes des tumeurs malignes de la glande parotide et la seconde tumeur par ordre de fréquence de la glande submandibulaire. L'âge de survenue est compris entre 40 et 60 ans. Dans les formes de bas grade, la tumeur se présente le plus souvent comme un adénome pléomorphe. Moins de 10 p. 100 des tumeurs se présentent avec une paralysie faciale périphérique. Le traitement est chirurgical. La survie moyenne à 5 ans est supérieure à 90 p. 100. Dans les formes de haut grade, la fréquence des paralysies faciales est plus élevée (environ 25 p. 100), et les métastases ganglionnaires sont présentes dans 50 p. 100 des cas. Le traitement repose alors sur l'association de la chirurgie et de la radiothérapie. Le taux de survie à 5 ans est d'environ 80 p. 100.

Carcinome adénoïde kystique

Le carcinome adénoïde kystique est une tumeur maligne. C'est le second type de tumeur maligne (5 à 10 p. 100) rencontré dans les glandes salivaires. Les localisations préférentielles sont la glande parotide (50 p. 100) et la glande submandibulaire (20 p. 100). La grande caractéristique évolutive de ces tumeurs est la fréquence de l'envahissement périneural. Le risque de métastase est présent même des années après l'exérèse chirurgicale de la tumeur primitive. L'âge moyen de découverte est compris entre 40 et 60 ans. Dans 30 p. 100 des cas, on note la présence d'une paralysie faciale périphérique. La fréquence des adénopathies est inférieure à 20 p. 100. Le pronostic varie en fonction de

la forme anatomopathologique de la tumeur. La survie à 10 ans des tumeurs de type solide est proche de zéro ; la survue des tumeurs des autres types est d'environ 60 p. 100. L'évolution est souvent marquée par la survenue tardive de métastases viscérales et ganglionnaires. La survie globale est voisine de 15 p. 100 à 20 ans.

Carcinome sur adénome pléomorphe

Les principaux types de carcinomes observés sont le carcinome indifférencié, l'adénocarcinome polymorphe de bas grade et le carcinome canalaire. La possibilité d'évolution d'un adénome pléomorphe vers le carcinome est estimée à 4 p. 100. Cette probabilité augmente avec le temps d'évolution de l'adénome pléomorphe. Trois formes anatomopathologiques ont été décrites : le carcinome non invasif dans un adénome pléomorphe, le carcinome invasif dans un adénome pléomorphe et le carcinosarcome. Dans le cas d'un carcinome invasif développé dans un adénome pléomorphe, lorsque l'extension est inférieure à 8 mm, le pourcentage de survie à 5 ans est de 100 p. 100 ; elle est de 50 p. 100 pour les tumeurs dont l'extension dépasse 8 mm.

ÉTUDE CLINIQUE

TUMEURS DE LA GLANDE PAROTIDIENNE

Les tumeurs de la parotide représentent 80 p. 100 des tumeurs des glandes salivaires. Elles sont bénignes dans 80 p. 100 des cas. Plus de 80 p. 100 des adénomes pléomorphes sont développés en dehors du plan du nerf facial. La tumeur se présente sous forme d'une masse située en avant et au-dessous du lobule de l'oreille et pouvant combler le sillon rétromandibulaire. Les tumeurs développées dans la partie profonde de la glande peuvent apparaître sous forme d'un bombement refoulant l'amygdale en dedans. La crainte d'une tumeur maligne se pose devant les éléments suivants :

- la présence d'une tumeur douloureuse ;
- la croissance très rapide ;
- l'adhérence à la peau et/ou aux plans profonds limitant la mobilité ;
- la présence d'adénopathies cervicales dures ;
- la présence de métastases viscérales ;
- la présence d'une paralysie faciale périphérique.

Environ un tiers des lésions malignes de la glande parotide a un aspect clinique pouvant faire évoquer la bénignité.

TUMEURS DE LA GLANDE SUBMANDIBULAIRE

La tumeur est palpable (palpation bidigitale) sous la branche horizontale de la mandibule. Par ordre de fréquence, les tumeurs malignes les plus souvent rencontrées sont le carcinome adénoïde kystique, le carcinome muco-épidermoïde et le carcinome sur adénome pléomorphe.

Tumeurs de la glande sublinguale

Les tumeurs des glandes sublinguales sont rares La tumeur la plus fréquente est le carcinome adénoïde kystique. La tumeur est palpée dans la région sublinguale sous forme d'une tuméfaction du plancher buccal antérieur.

Tumeurs des glandes salivaires accessoires

Les tumeurs des glandes salivaires accessoires sont rares. Les tumeurs malignes, notamment le carcinome adénoïde kystique, prédominent dans cette localisation. Le site le plus fréquemment touché était le palais. Près de 90 p. 100 des cas développés dans la langue sont malins.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

EXAMENS RADIOLOGIQUES

L'IRM est l'examen clef.

Échographie

L'échographie cervicofaciale est, en France, un examen très fréquemment prescrit en première intention devant une tumeur isolée et indolore de la région parotidienne. L'apport réel de cet examen n'a pas été scientifiquement démontré. Il permet, à un coût moindre que l'IRM, de confirmer le siège parotidien de la lésion dans les cas où le diagnostic clinique hésite avec une lésion de voisinage ou de poser le diagnostic de kyste lympho-épithélial chez les patients séropositifs pour le VIH. Il est surtout utile, comme le souligne le guide du bon

usage des examens d'imagerie médicale, afin de réaliser une ponction cytologique échoguidée.

Examen tomodensitométrique

Le guide du bon usage des examens d'imagerie médicale considère l'examen tomodensitométrique utile dans la prise en charge des cancers de la parotide pour étudier les destructions osseuses de la base du crâne en cas de lésion maligne invasive.

IRM (*voir* Figure 56-1)

Le guide du bon usage des examens d'imagerie médicale considère l'IRM utile dans la prise en charge des cancers de la parotide pour confirmer le diagnostic clinique lorsque la lésion est profonde et difficile à palper, afin d'affirmer le caractère unique ou multiple de la tumeur, et pour les localiser exactement. L'IRM est également utile lors de la surveillance des tumeurs opérées.

L'IRM est l'examen le plus performant pour l'exploration des tumeurs des glandes salivaires, en particulier pour les tumeurs parotidiennes. Les séquences conventionnelles en écho de spin T1, T2 et T1 après injection de gadolinium sont importantes. Elles peuvent être complétées par une séquence de diffusion avec mesure du coefficient d'ADC (*apparent diffusion coefficient*) qui permet de préciser la nature bénigne ou maligne de la tumeur. Elle permet de distinguer les lésions tissulaires des lésions kystiques.

L'*adénome pléomorphe* se présente le plus souvent sous un aspect typique (*voir* Figure 56-1) : c'est une tumeur bien limitée, encapsulée, avec un aspect lobulé caractéristique, en hyposignal T1 et hypersignal T2, se rehaussant de manière homogène après injection de gadolininium. Néanmoins, certaines tumeurs présentant un aspect hétérogène en T2 et l'aspect polylobé est parfois absent. La sensibilité et la spécificité de cet examen sont respectivement de 80 et de 85 p. 100 pour le diagnostic d'adénome pléomorphe.

La *tumeur de Warthin* est plus difficile à étudier car les aspects sont variables. La tumeur est parfois multiple, voire bilatérale (Tableau 56-III). Le signal est intermédiaire en T1 et en T2, sans rehaussement après injection de gadolinium. Il peut exister des zones focalisées en hypersignal en T1 et en hyposignal en T2.

Les tumeurs malignes ont un aspect hétérogène avec des contours mal limités et flous.

L'IRM ne permet pas de localiser le nerf facial. Les bonnes sensibilité et spécificité de l'IRM sont renforcées lorsque cet examen est couplé avec des études cytologiques.

CYTOPONCTION À L'AIGUILLE FINE

La cytoponction à l'aiguille fine est un examen complémentaire controversé ; systématique pour certains, il est à bannir pour d'autres. Cet examen, qui n'a de valeur formelle que s'il évoque une tumeur maligne, ne présente pas de risque de dissémination de cellules cancéreuses ou de paralysie faciale. De nombreuses études ont évalué sa sensibilité qui varie de 85 à 99 p. 100, et sa spécificité qui varie de 96 à 100 p. 100, avec une efficacité d'autant plus élevée que la tumeur est bénigne. Lorsque la cytoponction est associée à l'IRM, la sensibilité est presque de 100 p. 100 et la spécificité de 88 p. 100. Les difficultés rencontrées lors de cet examen sont en rapport avec les variations d'expression cytologique des adénomes pléomorphes, l'existence de formes de transition vers la malignité de certaines tumeurs bénignes, telles les tumeurs oncocytaires et les tumeurs myo-épithéliales, et l'existence de tumeurs cytologiquement très proches, comme l'adénome à cellule basale et le carcinome adénoïde kystique ou l'obstruction bénigne d'un canal salivaire et le cancer muco-épidermoïde. Au mieux échoguidée, l'efficacité de la cytoponction est directement corrélée à la qualité du prélèvement, à l'expérience du cytopathologiste et au nombre de patients pris en charge. Sa réalisation présente plusieurs avantages pratiques. Elle permet :

— de programmer rapidement une intervention chirurgicale si une suspicion de tumeur maligne est évoquée ;

— d'éviter la réalisation de la parotidectomie chez les patients séropositifs pour le VIH si le diagnostic de kyste épithélial est évoqué ;

— d'envisager une attitude attentiste non chirurgicale pour les patients chez lesquels une anesthésie générale est problématique.

TRAITEMENT

TRAITEMENT DES TUMEURS BÉNIGNES

Traitement de l'adénome pléomorphe

Le traitement de l'adénome pléomorphe est chirurgical. Ce traitement est recommandé du fait du double risque de croissance continue de la tumeur et de cancérisation. La technique chirurgicale préconisée varie selon les écoles. Certaines écoles, notamment françaises, recommandent des gestes d'exérèse large du tissu parotidien : c'est la parotidectomie

Tableau 56-IV **Résultats d'une méta-analyse sur les complications après exérèse d'un adénome pléomorphe en fonction du type de parotidectomie réalisé** (en pourcentages).

	Parotidectomie totale	Parotidectomie exofaciale		Dissection extracapsulaire	Énucléation simple
		Totale	Partielle		
Paralysie faciale temporaire	60	25	18	11	11
Paralysie faciale définitive	4	2	0,2	1,2	3,5
Syndrome de Frey	47	17	10	3	0

totale. D'autres préfèrent des gestes limités au lobe superficiel lorsque l'adénome pléomorphe siège dans la partie exofaciale de la glande : c'est la parotidectomie exofaciale partielle ou totale. Enfin, certaines équipes anglo-saxonnes préconisent des gestes d'éxérèse limités autour de l'adénome pléomorphe : la dissection extracapsulaire qui correspond à une énucléation élargie au tissu parotidien sain de voisinage.

Le choix de la technique se discute en fonction (Tableau 56-IV) :

- des risques d'une exérèse incomplète conduisant à une récidive ;
- des risques fonctionnels vis-à-vis du nerf facial (paralysie faciale temporaire ou définitive).

La période de surveillance d'un patient opéré d'un adénome pléomorphe de la glande parotide est estimée à 18 mois afin d'évaluer correctement la motricité faciale, à 5 ans afin de mesurer correctement le risque de syndrome de Frey et à 10 ans au minimum pour juger de l'absence de récidive tumorale. En cas de récidive, la réintervention est difficile du fait du développement d'une fibrose autour du nerf facial avec un risque accru de paralysie faciale post-opératoire temporaire ou définitive.

Traitement de la tumeur de Warthin

Le très faible risque de transformation maligne a conduit à préconiser une attitude attentiste devant ce type de tumeur. L'indication opératoire serait portée en cas de doute diagnostique ou de gêne esthétique. Le traitement est chirurgical ; la parotidectomie est adaptée à la localisation et au volume tumoral.

TRAITEMENT DES TUMEURS MALIGNES DES GLANDES SALIVAIRES

Classification TNM

La classification TNM des tumeurs malignes des glandes salivaires est la suivante.

Classification T :

- T0 : pas de tumeur ;
- T1 : tumeur de 2 cm ou moins dans sa plus grande dimension et sans extension extraparenchymateuse ;
- T2 : tumeur de plus de 2 cm et de moins de 4 cm dans sa plus grande dimension et sans extension extraparenchymateuse ;
- T3 : tumeur de plus de 4 cm et/ou tumeur ayant une extension extraparenchymateuse ;
- T4 :
  - T4a : tumeur envahissant la peau, la mandibule, l'oreille externe et/ou le nerf facial ;
  - T4b : tumeur envahissant la base du crâne et/ou des apophyses ptérygoïdes et/ou l'artère carotide et/ou la fosse infratemporale.

Classification M : elle est identique à celle des autres tumeurs malignes cervicofaciales.

Classification N : elle est identique à celle des autres tumeurs malignes cervicofaciales.

Le tableau 56-V donne la classification par stades. Les taux de survie à 5 ans en fonction des stades sont évalués à 90 p. 100 (stade I), 55 p. 100 (stade II), 45 p. 100 (stade III) et 10 p. 100 (stade IV).

Traitement des tumeurs malignes

Des recommandations officielles ont été publiées en 2004 par la Société française du cancer. Le traitement des tumeurs malignes des glandes salivaires repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

Chirurgie

Le principe de la chirurgie consiste en une exérèse de la tumeur avec une marge de sécurité macroscopique suffisante. Au niveau de la glande parotide, c'est une parotidectomie avec repérage premier du nerf facial, un examen histologique extemporané, puis une parotidectomie totale ou élargie (au VII, à la mandibule, à la base du crâne selon l'extension tumorale), associée ou non à un évidemment ganglionnaire cervical. Au niveau de la glande submandibulaire, l'exérèse de la glande doit être totale, plus ou moins élargie aux structures de voisinage et à un évidemment cervical homolatéral.

Tableau 56-V **Classification par stades des tumeurs malignes de la parotide.**

I	T1	N0	M0
II	T2	N0	M0
III	T3	N0	M0
	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N1	M0
IVa	T4a	N0	M0
	T4a	N1	M0
	T1	N2	M0
	T2	N2N	M0
	T3	N2	M0
IVb	T4b	Tout N	M0
	Tout T	N3	M0
IVc	Tout T	Tout N	M1

Le geste à réaliser vis-à-vis du nerf facial varie dans la littérature. Certaines équipes conservent systématiquement le nerf facial lorsqu'il est envahi et complètent le traitement par une radiothérapie. D'autres préconisent la résection du tissu envahi. Les données de la littérature concernant l'impact de la conservation ou de la résection du nerf facial d'un point de vue carcinologique sont d'un faible niveau de preuve.

Le problème du curage ganglionnaire associé à la résection tumorale dans le traitement des tumeurs malignes des glandes salivaires est controversé chez les patients classés N0 (clinique et radiologique). Il est admis dans la littérature que, pour les patients N0 cliniques et radiologiques, le curage ganglionnaire homolatéral est réservé aux tumeurs de stade III et de stade IV de haut grade, mais aussi aux tumeurs T2 de haut grade. Néanmoins, de nombreux auteurs recommandent également un curage ganglionnaire homolatéral devant des lésions T1 de haut grade, T3 et T4a de bas grade. Dans les autres cas, une adénectomie de siège sous-digastrique est effectuée, suivie d'un examen histologique extemporané, éventuellement complété par un curage ganglionnaire en cas de positivité et en fonction du type histologique du cancer. Un curage ganglionnaire cervical (IIa, IIb, III, IV et V) doit être réalisé si le N est différent de N0.

Radiothérapie

Dans les tumeurs de stade I de bas et de haut grade, lorsque la résection tumorale est macroscopiquement et microscopiquement complète, il n'y a pas d'indication de traitement complémentaire par radiothérapie. En cas d'exérèse incomplète ou de résection insuffisante à l'examen anatomopathologique, la radiothérapie post-opératoire est indiquée. La neutronthérapie peut être préférée en cas de reliquat tumoral volumineux.

En ce qui concerne les tumeurs de stade II de bas grade, la radiothérapie post-opératoire n'est pas indiquée si la résection tumorale est complète mais peut être proposée dans le cas contraire. Si la tumeur est de haut grade, la radiothérapie peut être proposée, quelle que soit la qualité de la résection chirurgicale.

Devant une tumeur de stade III de bas grade, la radiothérapie est proposée avec une dose aux aires ganglionnaires dépendante des résultats anatomopathologiques définitifs. Devant une tumeur de haut grade, une radiothérapie post-opératoire est indiquée.

La neutronthérapie est une bonne indication dans le traitement des volumineuses tumeurs à croissance lente, peu radiosensibles et superficielles ; c'est souvent le cas des tumeurs des glandes salivaires inopérables.

Chimiothérapie

Il n'existe pas actuellement de preuve scientifique de l'intérêt de la chimiothérapie dans les tumeurs malignes des glandes salivaires.

ORL PÉDIATRIQUE

Chapitre 57

Otites moyennes aiguës de l'enfant

Entre 6 mois et 4 ans, les rhinopharyngites virales sont particulièrement fréquentes du fait de l'immaturité physiologique du système immunitaire (*voir* Chapitre 85). On parle de maladie d'adaptation. Ces rhinopharyngites touchent en fait toute la muqueuse des voies aériennes supérieures (elles sont d'ailleurs appelées *upper respiratory tract infections* en anglais), y compris la muqueuse de l'oreille moyenne qui est en parfaite continuité avec la muqueuse rhinopharyngée via la trompe auditive. Ainsi est-il tout à fait habituel que la membrane tympanique soit inflammatoire au cours d'une rhinopharyngite banale. On parle d'otite moyenne aiguë (OMA) congestive. Certains, pour bien marquer le fait qu'il s'agit à ce stade d'une infection virale ne relevant d'aucune antibiothérapie, préfèrent utiliser le terme de myringite virale. Cependant, ce terme qui décrit une inflammation réduite à la membrane tympanique est restrictif : dès ce stade, l'ensemble des cavités d'oreille moyenne est inflammatoire. L'agression virale de la muqueuse de l'oreille moyenne entraîne une modification des rapports entre les bactéries résidentes (*Streptococcus pneumoniæ*, *Hæmophilus influenzæ*…) et la muqueuse favorisant la prolifération bactérienne locale et le développement d'une otite moyenne aiguë purulente.

GERMES ET ANTIBIOTIQUES

L'ANTIBIOTHÉRAPIE N'EST PAS SYSTÉMATIQUE DANS LES OMA

Bien entendu, l'otite congestive, d'origine virale, ne relève pas d'une antibiothérapie immédiate. Mais même en cas d'OMA purulente, l'antibiothérapie systématique n'est pas non plus justifiée. En

effet, les études cliniques comparant l'antibiothérapie à un traitement placebo montrent que la majorité des OMA purulentes guérit spontanément. Ainsi, en dehors de toute antibiothérapie, 80 p. 100 des OMA ont-elles un début d'évolution favorable à 2 à 3 jours, et 70 p. 100 d'entre elles ne présentent plus aucun symptôme entre le 7e et le 14e jour d'évolution, en dehors d'un épanchement liquidien résiduel de l'oreille moyenne. La guérison spontanée est moins fréquente :

- si l'enfant a moins de 6 mois ;
- dans les OMA fébriles et hyperalgiques ;
- en cas d'otorrhée ;
- dans les OMA à *S. pneumoniæ* ou à *S. pyogenes* par rapport à celles dues à *H. influenzæ*.

L'antibiothérapie allège peu les symptômes. Ainsi ne diminue-t-elle la durée de la fièvre que de 24 heures (2 jours contre 3 en moyenne sans traitement). Les complications des OMA telles que les mastoïdites, les méningites bactériennes, les septicémies deviennent rares après 2 ans. Par ailleurs, le rôle préventif des antibiotiques sur leur survenue n'est pas démontré. Sur la base de ces arguments, les indications de l'antibiothérapie dans les OMA sont devenues plus ciblées. Les intérêts d'une telle restriction des indication sont multiples : diminution des dépenses de santé, prévention de la morbidité liée aux effets secondaires des antibiotiques, abaissement des pourcentages de résistance des germes aux antibiotiques par réduction de la pression de sélection. Les indications en vigueur en France, officiellement définies par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) en 2001 (consultables à l'adresse : www.sfmu.org/documents/consensus/antibiot/oma.pdf) sont détaillées au paragraphe consacré au traitement.

QUELS GERMES DOIT-ON COUVRIR SI L'ON DÉCIDE UNE ANTIBIOTHÉRAPIE ?

Fréquence des différents types de bactéries dans les OMA

Les deux germes les plus fréquemment impliqués sont *Streptococcus pneumoniæ* (25 à 40 p. 100) et *Hæmophilus influenzæ* (30 à 40 p. 100). *Streptococcus pyogenes* (streptocoque du groupe A) et *Staphylococcus aureus* sont moins courants (< 5 p. 100). *Branhamella catarrhalis* (anciennement dénommé *Moraxella catarrhalis*), souvent cité dans les études américaines, est tout à fait marginal en France. Ce sont donc *S. pneumoniæ* et *H. influenzæ* qui doivent être couverts par l'antibiothérapie probabiliste dans les OMA.

Résistance aux antibiotiques des principaux germes impliqués dans les OMA

Des données mises à jour sont disponibles sur le site de l'Institut national de veille sanitaire (www.invs.sante.fr.) :

• *Pneumocoques et β-lactamines*. Il existe une grande hétérogénéité du taux de résistance aux β-lactamines selon les régions. Globalement, en 2003, le pourcentage de pneumocoques de sensibilité diminuée était d'environ 73 p. 100 pour la pénicilline, 47 p. 100 pour l'amoxicilline et 28 p. 100 pour la céfotaxime. Les facteurs augmentant la probabilité de sensibilité diminuée sont la prescription d'une antibiothérapie au cours des trois derniers mois, la fréquentation d'une collectivité d'enfants (en particulier la crèche) et l'échec d'un premier traitement. Les définitions des niveaux de sensibilité en fonction de la CMI (concentration minimale inhibitrice) annoncée par l'antibiogramme sont détaillées dans le tableau 57-I. Sur le plan thérapeutique, l'augmentation des doses d'amoxicilline jusqu'à 150 m/kg/j rend cette molécule efficace jusqu'à des CMI de 2 mg/ml. Les céphalosporines de 2e et 3e générations (C2G et C3G) données par voie orale sont peu actives sur les souches de sensibilité diminuée à la pénicilline et sont inactives sur les souches résistantes, en partie du fait de leur faible absorption digestive. En revanche, les céphalosporines de 3e génération injectables restent habituellement actives. Notons que, du fait d'une plus grande rigueur dans les indications de l'antibiothérapie, avec diminution concomitante des pressions de sélection de germes résistants, le pourcentage de pneumocoques de sensibilité diminuée aux pénicillines a baissé au cours des dernières années.

• *Pneumocoques* et *macrolides*. En 2003, 73 p. 100 des souches de pneumocoques impliquées dans des OMA étaient résistantes aux macrolides et 47 p. 100 étaient résistantes au triméthoprime-sulfaméthoxazole.

• *H. influenzæ* et *β-lactamines*. En 2004, environ 48 p. 100 des souches d'*H. influenzæ* isolées de liquide d'oreille moyenne étaient résistantes à l'amoxicilline. Le premier mécanisme de résistance d'*H. influenzæ* aux β-lactamines est la sécrétion de β-lactamase. Elle

Tableau 57-I **Sensibilité du pneumocoque aux β-lactamines en fonction de la CMI annoncée sur l'antibiogramme.**

CMI (mg/ml)	S (sensible)	I (intermédiaire)	R (résistant)
Pénicilline G	≤ 0,06	0,06-1	> 1
Autres β-lactamines	≤ 0,5	0,5-2	> 2

est observée dans environ 25 p. 100 de souches isolées de pus d'otite. Ce mécanisme de résistance rend inactives l'amoxicilline et, à un moindre degré, les céphalosporines de 1re génération. En revanche, l'association amoxicilline-acide clavulanique et les céphalosporines de 3e génération orales comme injectables sont actives. Par ailleurs, certaines souches d'*H. influenzæ*, dites BLNAR (*β-lactamase-negative*, *ampicillin-resistant*), développent des mécanismes de résistance non enzymatiques aux β-lactamines. Leur fréquence en 2004 était d'environ 22 p. 100. Les souches BLNAR sont sensibles à l'amoxicilline à fortes doses, aux céphalosporines de 3e génération orales et injectables et aux macrolides. En revanche, l'association amoxicilline-acide clavulanique est peu efficace sur les souches BLNAR.

• *H. influenzæ* et *autres antibiotiques*. Les macrolides sont naturellement peu ou pas actifs sur *H. influenzæ*. Environ 3 p. 100 des souches résistent à la tétracycline et 17 p. 100 au triméthoprime-sulfaméthoxazole.

ÉPIDÉMIOLOGIE CLINIQUE

INCIDENCE DES OMA

Elle est maximale entre les âges de 6 et 13 mois. Avant 3 ans, plus de la moitié des enfants ont fait au moins une OMA. L'incidence de l'OMA a nettement augmenté ces vingt dernières années, probablement du fait de modifications de modes de vie (enfants gardés en collectivité).

FACTEURS DE RISQUE

Les principaux facteurs de risque rapportés dans la littérature sont :

• liés à l'*hôte* :

— âge inférieur à 4 ans ;

— prédisposition génétique (antécédents familiaux d'OMA) ;

— naissance en été ou en automne ;

— adénoïdite chronique (inflammation chronique des végétations adénoïdes) ;

— allergie ;

— reflux gastro-œsophagien (ce dernier paramètre est un très faible facteur de risque) ;

— déficit immunitaire humoral (en particulier en IgA et/ou en sous-classes d'IgG) ;
• liés à l'*environnement* :
— fréquentation d'une collectivité d'enfants (c'est le principal facteur de risque environnemental) ;
— tabagisme passif ;
— utilisation prolongée d'une tétine ;
— allaitement maternel d'une durée inférieure à 3 mois (ce dernier facteur ne serait corrélé qu'aux OMA survenant avant l'âge de 1 an) ;
— saison automno-hivernale ;
— fratrie nombreuse ;
— conditions socio-économiques défavorables.

Les récidives d'OMA sont particulièrement fréquentes si le premier épisode a eu lieu avant l'âge de 6 mois.

CLINIQUE

Le diagnostic est en général aisé. L'OMA se présente sous forme d'une infection aiguë associant fièvre, otalgies, plus rarement otorrhée purulente (écoulement blanc crémeux par l'oreille). Aucun de ces signes n'est constant (on peut donc faire une OMA sans fièvre ou sans douleurs). L'otalgie n'est, en particulier, pas toujours exprimée par l'enfant en bas âge. Elle est souvent suspectée par le frottement du pavillon d'oreille ou des pleurs inhabituels. L'épisode d'OMA survient habituellement en contexte de rhinopharyngite. Des symptômes digestifs (diarrhée, vomissements) peuvent être présents.

L'otoscopie réalisé au mieux sous microscope binoculaire avec un spéculum d'oreille ou, à défaut, avec un otoscope portatif muni d'une loupe peut montrer l'un des trois stades successifs de l'OMA :

• *forme congestive*, avec un tympan érythémateux mais restant transparent. Elle correspond à la phase initiale d'agression virale de l'oreille. Elle peut guérir spontanément à ce stade, sans surinfection bactérienne ;
• *OMA purulente*, avec tympan opaque, souvent blanc crémeux et bombant ;
• *OMA otorrhéique*. L'otorrhée est souvent associée à une disparition de la fièvre et de la douleur.

Une forme particulière est représentée par l'otite phlycténulaire ou myringite bulleuse. L'otalgie est particulièrement vive. Une otorrhée sérosanglante ou purulente peut être présente. L'otoscopie retrouve des vésicules ou des bulles sur la membrane tympanique, de contenu

séreux, sérohématique ou puriforme. Classiquement le fait d'otites virales, elles peuvent en fait être associées à une OMA bactérienne et leur prise en charge doit être la même que pour toute OMA.

Chez le nourrisson, l'otite est bilatérale dans 40 p. 100 des cas. L'association d'une conjonctivite purulente oriente vers une otite à *H. influenzæ*. La fièvre élevée et l'otalgie intense sont souvent associées à une OMA à pneumocoques de sensibilité diminuée aux pénicillines.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils sont inutiles dans les formes non compliquées d'OMA cédant rapidement avec un traitement adapté. La paracentèse ou myringotomie avec prélèvement microbiologique est indiquée :

- en cas de persistance de la fièvre ou des otalgies après 48 heures de traitement antibiotique bien conduit ;
- en cas de récidive des symptômes d'OMA dans les 4 jours qui suivent l'arrêt du traitement ;
- sur terrain fragile : immunodépression, traitement au long cours par corticostéroïdes.

Afin de rendre ce geste moins douloureux chez l'enfant, on peut faire précéder sa réalisation d'une inhalation au masque de protoxyde d'azote durant quelques minutes. Le prélèvement se fait à l'aide d'une petite sonde d'aspiration molle (par exemple, calibre n° 6) montée sur une seringue ou connectée à un système d'aspiration plutôt qu'à l'aide d'un écouvillon sur lequel le pus sèche rapidement. En cas d'otorrhée spontanée, celle-ci est prélevée pour analyse microbiologique.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

OTALGIES UNILATÉRALES

Des otalgies aiguës peuvent correspondre à des irradiations douloureuses dans le cadre de processus inflammatoires ou traumatiques pharyngés, cervicaux, dentaires ou parotidiens.

OTITE EXTERNE

Il s'agit d'une infection de la peau du méat d'origine bactérienne, mais aussi possiblement mycotique, en particulier dans les formes traînantes ou récidivantes. La fièvre est habituellement absente ou peu élevée. L'enfant est très algique. Il existe une otorrhée purulente. Les circonstances de survenue sont souvent évocatrices :

- bains récents, notamment en eau de mer ;
- habitudes de nettoyage ou tics conduisant à introduire régulièrement des corps étrangers (cotons-tiges) dans le méat auditif externe ;
- antécédents d'otites externes.

Le pavillon d'oreille peut être le siège d'une tuméfaction inflammatoire et douloureuse en cas d'otite externe sévère évoluant vers une périchondrite. Il peut également être soulevé par une tuméfaction rétro-auriculaire correspondant à une adénite satellite, avec conservation du sillon rétro-auriculaire, ce qui permet de distinguer l'otite externe d'une mastoïdite. La pression sur le tragus ou la traction sur le pavillon sont très douloureuses. Le méat auditif est inflammatoire, étroit et siège d'une otorrhée, ce qui rend souvent difficile, voire impossible, la bonne visualisation du tympan. Le traitement repose sur des gouttes auriculaires antibiotiques, éventuellement précédées d'un prélèvement microbiologique local dans les formes persistantes ou récidivantes ou sur un terrain immunodéprimé. Lorsque le méat auditif est très étroit, il peut être utile de le calibrer durant quelques jours par une petite mèche cylindrique que l'on imbibera quotidiennement d'antibiotiques locaux. Les formes sévères avec périchondrite ou sur un terrain immunodéprimé peuvent nécessiter une antibiothérapie par voie générale. Les formes traînantes ou récidivantes sont souvent le fait d'otites externes mycotiques nécessitant un traitement local antimycotique prolongé durant 3 à 4 semaines (par exemple, Pevaryl®, solution pour application locale, 2 bains d'oreille par jour durant 3 à 4 semaines).

Notons pour terminer ce point le cas particulier des otites externes du petit nourrisson. Favorisées par l'étroitesse des conduits auditifs du tout-petit, la fréquente macération locale par transpiration et les habitudes maternelles de nettoyage des conduits au coton-tige, ces infections de la peau du conduit sont souvent bilatérales. Ainsi une otorrhée bilatérale avec fièvre modérée ou absente chez un nourrisson de moins de 6 mois correspond-elle plus souvent à une otite externe qu'à une OMA.

OTITE SÉROMUQUEUSE

En contexte fébrile, il est parfois difficile de distinguer le tympan opaque et légèrement rosé de l'otite séreuse d'une otite moyenne aiguë

purulente. En cas de doute, une paracentèse permet de lever le doute, montrant du pus franc qui doit faire l'objet d'une analyse microbiologique en cas d'OMA.

COMPLICATIONS

Les principales complications des otites moyennes aiguës sont :

• les *mastoïdites* (*voir* Chapitre 84) ;

• les *collections intracrâniennes*, en particulier les thrombophlébites septiques du sinus latéral, les empyèmes extraduraux et les abcès cérébraux (*voir* Chapitre 84, « Complications »). Les thrombophlébites du sinus latéral peuvent compliquer des OMA modérées tout à fait banales, se manifestant parfois plusieurs jours à plusieurs semaines après la guérison apparente de l'otite. Elles sont soit asymptomatiques, soit révélées par des signes d'hypertension intracrânienne aiguë : céphalées, ataxie, paralysie bilatérale de la 6e paire crânienne. Le traitement repose sur l'antibiothérapie et l'héparine de bas poids moléculaire à doses efficaces biquotidiennes ;

• les *paralysies faciales*, qui régressent presque toujours, mais parfois dans des délais pouvant atteindre plusieurs mois ;

• les *labyrinthites*, exceptionnelles, entraînant l'association variable de vertiges et d'une surdité de perception. La récupération auditive est inconstante ;

• les *arthrites purulentes temporomandibulaires* : favorisées par la contigüité de l'oreille moyenne et de l'articulation temporomandibulaire, elles peuvent avoir deux conséquences :

— l'ankylose de cette articulation ;

— la stérilisation du cartilage de croissance du condyle mandibulaire avec absence de développement de l'hémi-mandibule. Cette complication peut nécessiter à terme une chirurgie réparatrice utilisant des greffons costaux ;

• les rares *ostéomyélites de la base du crâne*, suppurations extensives partant de l'oreille moyenne pour s'étendre à l'os temporal, puis aux os voisins, en particulier le sphénoïde (grande aile, corps). Elles peuvent survenir en dehors de tout déficit immunitaire et sont plus fréquentes avec certains germes (*Fusobacterium necrophorum*, *Staphylococcus aureus*). Leur traitement repose surtout sur une antibiothérapie intraveineuse adaptée et prolongée de plusieurs semaines à plusieurs mois. La chirurgie est parfois indiquée pour drainer et nettoyer des zones peu accessibles aux antibiotiques (abcès, séquestres osseux nécrotiques). La surveillance repose sur l'imagerie (tomodensitométrie, IRM, plus rarement scintigraphie).

TRAITEMENT

ANTALGIQUES ET ANTIPYRÉTIQUES

En cas d'OMA fébrile, une part essentielle du traitement consiste à soulager la douleur et à prévenir les complications de la fièvre (convulsions hyperthermiques et déshydratation) par la prescription d'antalgiques/antipyrétiques de palier I, en particulier le paracétamol. Les antalgiques de palier II (par exemple, la codéine) peuvent être associés dans les formes hyperalgiques. Les corticostéroïdes n'ont aucune indication.

ANTIBIOTHÉRAPIE (Figure 57-1)

Indications des antibiotiques

Les otites moyennes aiguës congestives, d'origine virale, ne nécessitent pas d'antibiotiques. Encore faut-il être prudent dans son discours aux parents et dans son attitude. Une telle otite peut se transformer en quelques heures en OMA purulente. Il faut donc revoir les tympans de l'enfant au bout de 48 heures en cas de persistance de la fièvre.

Pour les OMA purulentes, une antibiothérapie systématique est recommandée avant l'âge de 2 ans. Après cet âge, les antibiotiques sont inutiles en cas de fièvre peu élevée et d'otalgies modérées ou absentes. Dans ce cas, l'état clinique et l'aspect des tympans doivent être réévalués par le médecin au bout de 48 à 72 heures.

Choix de la molécule

Les principales molécules utilisées dans les OMA, leur posologie et la durée du traitement sont résumées dans le tableau 57-II.

• *Antibiothérapie de première intention* : les molécules de première intention recommandées par l'AFSSAPS (www.sfmu.org/documents/consensus/antibiot/oma.pdf) sont l'amoxicilline- acide clavulanique, le cefpodoxime proxétil ou le céfuroxime axétil. En cas d'association d'OMA et de conjonctivite, évocatrice d'infection à *H. influenzæ*, le traitement doit couvrir d'éventuelles souches sécrétrices de β-lactamases et les souches BNLAR. Le traitement recommandé dans ce cas est une céphalosporine de 3e génération (par exemple, cefpodoxime proxétil). Les antibiotiques locaux en gouttes auriculaires ne sont pas indiqués dans les OMA, même otorrhéiques, en dehors des très rares cas où existe un doute diagnostique entre une OMA et une otite externe.

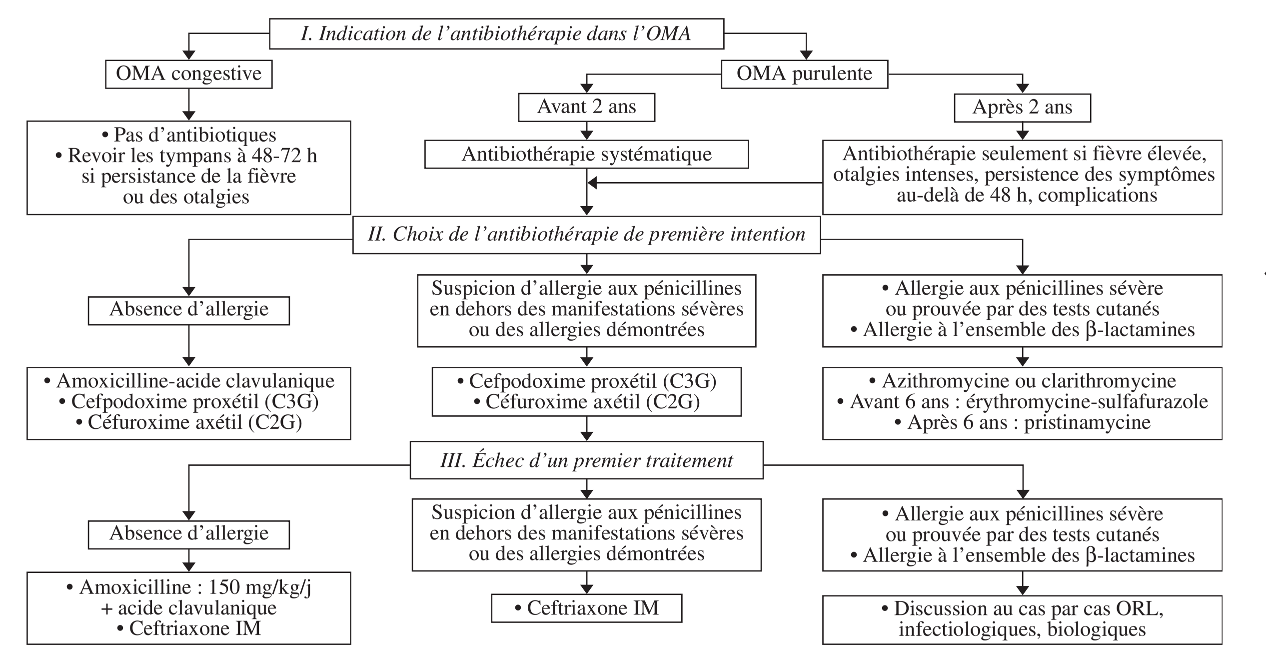


Figure 57-1 **Antibiothérapie dans les otites moyennes aiguës.** (1) Les macrolides tels que l'azithromycine ou la clarithromycine sont conseillés non pas en première intention, mais uniquement dans les cas d'allergie définis dans cette figure, car ils sont moins efficaces pour guérir les OMA que l'amoxicilline seule ou en association à l'acide clavulanique.

Tableau 57-II **Principaux antibiotiques utilisables dans les OMA, avec leur posologie et leur durée d'utilisation.**

Molécule	Exemples de noms commerciaux	Posologie	Durée
Amoxicilline-acide clavulanique	Augmentin®	80 mg/kg/j d'amoxicilline-10 mg/kg/j d'acide clavulanique en 3 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Cefpodoxime proxétil (C3G)	Orelox®	8 mg/kg/j en 2 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Céfuroxime axétil (C2G)	Zinnat®	20 à 30 mg/kg/j en 2 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Amoxicicilline	Clamoxyl®, Hiconcil®	150 mg/kg/j (traitement de 2e intention) en 3 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Ceftriaxone IM	Rocéphine®	50 mg/kg/j en 1 prise	3 à 5 jours
Érythromycine sulfafurazole	Pédiazole® (en cas d'allergie aux β-lactamines, quel que soit l'âge)	Érythromycine 50 mg/kg/j-sulfafurazole 150 mg/kg/j en 3 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Pristinamycine	Pyostacine® (en cas d'allergie aux β-lactamines, uniquement après 6 ans)	50 mg/kg/j en 3 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Azithromycine	Zithromax®	Poids < 25 kg : 20 mg/kg/j en une prise Poids > 25 kg : 500 mg/j	5 jours
Clarithromycine	Zeclar®	15 mg/kg/j en 2 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge
Clindamycine IM ou IV	Dalacine®	30à 40 mg/kg/j en 3 à 4 prises	10 jours avant 2 ans, 5 jours après cet âge

C2G et C3G : respectivement céphalosporines de 2e et de 3e génération ; IM : intramusculaire ; IV ; intraveineux. Lorsque la voie d'administration n'est pas précisée, il s'agit de formes orales.

• En cas d'*allergie aux pénicillines* : le plus souvent, il s'agit d'allergies supposées et non démontrées : l'enfant a un jour développé des manifestations cliniques compatibles avec un phénomène allergique alors qu'il était traité par une pénicilline. Les allergies croisées entre pénicillines et céphalosporines étant très rares, il est alors tout à fait licite de prescrire des céphalosporines (cefpodoxime proxétil ou céfuroxime axétil) pour traiter l'OMA en dehors des cas particuliers suivants :

— manifestations cliniques particulièrement sévères : signes débutant moins de 1 heure après la prise médicamenteuse, hypotension, voire collapsus, troubles du rythme cardiaque, œdème de Quincke, urticaire, érythème diffus, bronchospasme, signes digestifs à type de diarrhée ou de vomissements ;

— allergie démontrée par des tests cutanés positifs aux pénicillines.

Le cas typique où l'on peut prescrire des céphalosporines dans ce contexte est l'existence d'une réaction cutanée morbilliforme survenant de façon retardée (délai supérieur à 1 heure) après la prise de pénicillines. Dans les cas exceptionnels d'allergies aux β-lactamines dans leur ensemble (pénicillines + céphalosporines), l'Afssaps recommande l'utilisation d'érythromycine-sulfafurazole avant 6 ans et de pristinamycine après cet âge. Il est à noter que l'érythromycine-sulfafurazole est très peu active contre le pneumocoque. Les recommandations en vigueur aux États-Unis conseillent plutôt l'utilisation d'azithromycine ou de clarithromycine. Dans tous les cas, la suspicion d'une allergie aux antibiotiques doit conduire à une consultation spécialisée non urgente auprès d'un allergologue.

• *Adaptation du traitement aux résultats des prélèvements bactériologiques* : le choix des antibiotiques peut être secondairement modifié en fonction du résultat d'éventuels prélèvements bactériologiques avec antibiogramme.

Durée de l'antibiothérapie

La durée préconisée d'antibiothérapie est de 10 jours avant 2 ans et de 5 jours après cet âge. La durée officiellement recommandée du traitement par ceftriaxone intramusculaire n'est que de 3 jours. Il semble cependant parfois préférable de prescrire ce traitement durant 5 jours, notamment lorsque la ceftriaxone est prescrite après l'échec d'autres antibiotiques.

Modification de l'antibiothérapie en cas d'échec d'un premier traitement

Ces échecs consistent en l'absence d'amélioration des symptômes après 48 heures d'antibiothérapie ou en leur récidive dans les 4 jours

suivant l'arrêt du traitement. Leur fréquence est de 5 à 10 p. 100. Les pneumocoques de sensibilité diminuée aux β-lactamines (résistants plus souvent qu'intermédiaires) sont impliqués dans un peu plus de 50 p. 100 des cas et *H. influenzæ* dans environ 40 p. 100 des cas. Dans ces situations, il convient de demander un avis ORL spécialisé. Si l'état clinique le permet (fièvre modérée, état général conservé), on arrête les antibiotiques durant 48 heures (fenêtre thérapeutique) avant d'effectuer un prélèvement bactériologique par paracentèse ou prélèvement d'otorrhée et de modifier l'antibiothérapie. Dans les autres cas, le prélèvement bactériologique est immédiat, de même que la modification de l'antibiothérapie. On peut prescrire au choix :

• l'association amoxicilline-acide clavulanique aux posologies usuelles (80 mg/kg d'amoxicilline et 10 mg/kg d'acide clavulanique) complétée par 70 mg/kg/j d'amoxicilline afin d'atteindre une posologie totale d'amoxicilline de 150 mg/kg/j. En effet, à cette posologie élevée, l'amoxicilline est efficace à la fois sur les pneumocoques de sensibilité diminuée aux pénicillines jusqu'à des CMI de 2 mg/ml et sur les souches BNLAR d'*H. influenzæ*. L'acide clavulanique est, quant à lui, actif contre les souches d'*H. influenzæ* sécrétrices de β-lactamases ;

• la ceftriaxone en intramusculaire (50 mg/kg/j durant 3 à 5 jours). Ce deuxième traitement a l'avantage d'être bref et de ne nécessiter qu'une prise par jour. Son inconvénient est la douleur liée à l'injection intramusculaire.

SUIVI SOUS TRAITEMENT

En cas d'OMA, la fièvre disparaît en moyenne en 2 jours avec un traitement antibiotique et de 3 jours en l'absence d'un tel traitement. L'épanchement liquidien rétrotympanique dure habituellement plusieurs semaines à plusieurs mois. Compte tenu de ces éléments, il faut, lors de la consultation initiale :

• expliquer aux parents les principaux éléments de surveillance clinique d'une OMA ;

• leur demander de revenir consulter :

— à tout moment en cas d'apparition de signes de complications : tuméfaction rétro-auriculaire, paralysie faciale ;

— après 72 heures de traitement si la fièvre persiste ou si l'enfant reste très algique.

Le suivi à distance dépend essentiellement des antécédents, notamment de l'existence d'otites à répétition.

PRÉVENTION DES RÉCIDIVES D'OMA

Principales mesures

Ce sont :

• la suppression ou le traitement de facteurs de risque : éviction d'une collectivité d'enfant, arrêt du tabagisme passif, suppression de la tétine, traitement d'une éventuelle allergie ou d'un reflux gastro-œsophagien ;

• la pose d'aérateurs transtympaniques (ATT) : cette intervention est très efficace dans la prévention des OMA itératives, en particulier en cas d'épisodes subintrants très invalidants ou de terrain fragile (pour plus de détails sur les aérateurs transtympanique, *voir* Chapitre 58).

Mesures inutiles

Les traitements suivants ne sont d'aucune utilité démontrée dans la prévention de la récidive des OMA :

• antibiothérapie systématique au cours des épisodes de rhinopharyngites aiguë ;
• antibiothérapie au long cours ;
• adénoïdectomie.

Rôle préventif des vaccins

Les vaccins anti-*Hæmophilus influenzæ*, obligatoires, sont inefficaces pour prévenir les OMA liées à ce germe car ils ne couvrent pas les souches non encapsulées impliquées dans ces OMA. En revanche, ils diminuent l'incidence de complications sévères dues aux souches encapsulées, telles que les méningites.

Le vaccin heptavalent antipneumococcique (Prévenar®) diminuerait de seulement 6 à 8 p. 100 environ l'incidence des OMA, de 30 p. 100 celle des OMA à pneumocoques et de 10 à 26 p. 100 celle des OMA récidivantes. Par ailleurs, ce vaccin prévient assez efficacement mais pas totalement (émergence de sérotypes non vaccinaux) les complications sévères telles que les méningites à pneumocoques.

CAS PARTICULIER DES OMA DU PETIT NOURRISSON

Avant l'âge de 3 mois, les barrières épithéliales sont plus perméables et les infections bactériennes volontiers diffuses. La flore bactérienne

impliquée dans les OMA est plus polymorphe. Il convient donc, en cas d'OMA survenant dans cette tranche d'âge :

• d'hospitaliser l'enfant ;

• de réaliser des prélèvements microbiologiques systématiques et multiples : paracentèse ou otorrhée, ponction lombaire, ECBU, hémocultures ;

• d'instaurer une antibiothérapie intraveineuse à large spectre. En première intention, celle-ci peut couvrir les mêmes germes que ceux impliquées dans les OMA de l'enfant plus âgé, à savoir le pneumocoque et *H. influenzæ*, qui restent les principaux germes en cause même dans cette tranche d'âge. On prescrira par exemple de la ceftriaxone en intraveineux à la dose de 100 mg/kg/j en 1 prise durant 3 à 5 jours.

Chapitre 58

Otites séromuqueuses de l'enfant

L'otite séromuqueuse (OSM) de l'enfant est un épanchement liquidien inflammatoire dans l'oreille moyenne en l'absence de signes d'otite moyenne aiguë. Elle peut être uni- ou bilatérale.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'OSM est une conséquence des rhinopharyngites survenant durant la période d'immaturité physiologique du système immunitaire de l'enfant, qui dure habituellement de l'âge de 6 mois jusqu'à l'âge de 4-5 ans. La muqueuse du rhinopharynx, siège des rhinopharyngites, et celle de l'oreille moyenne sont en continuité. L'inflammation de l'une se propage donc tout naturellement à l'autre. L'OSM coexiste souvent avec des otites moyennes aiguës à répétition, d'une part parce qu'elles découlent toutes deux des rhinopharyngites, d'autre part parce qu'elles se favorisent mutuellement. En effet, les bactéries à l'origine des otites moyennes aiguës sont également présentes dans les OSM au cours desquelles elles contribuent très probablement à entretenir l'inflammation locale chronique. Au cours des OSM, les bactéries se présentent sous une forme particulière, avec un métabolisme ralenti et enveloppées d'un manteau polysaccharidique appelé biofilm. Cet état explique que :

- les prélèvements microbiologiques d'OSM sont le plus souvent négatifs (on peut, en revanche, détecter la présence de germes par PCR sur ces prélèvements) ;
- les antibiotiques sont peu actifs contre les bactéries présentes dans les OSM.

De façon intermittente, certaines bactéries quittent l'état de biofilms et se mettent à proliférer, entraînant des épisodes d'otites moyennes aiguës. Le lien entre l'état inflammatoire muqueux chronique de l'OSM

et l'épanchement liquidien caractérisant cette condition pathologique fait intervenir une altération des échanges liquidiens à travers l'épithélium de l'oreille moyenne.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les OSM sont très fréquentes. Environ 50 p. 100 des enfants ont eu au moins une OSM avant l'âge de 1 an, 60 p. 100 avant 2 ans et 90 p. 100 avant 4 ans. Le pic d'incidence de l'OSM est situé entre 1 et 4 ans. Les facteurs de risque d'OSM sont ceux des rhinopharyngites. Les principaux sont :

- la fréquentation d'une collectivité d'enfant (crèche +++) ;
- le tabagisme passif.

Le rôle de l'allergie et du reflux gastro-œsophagien sont bien moindres, celui de la carence martiale reste à démontrer formellement.

HISTOIRE NATURELLE

La plupart des épisodes d'OSM guérissent spontanément au bout de 3 mois, mais 30 à 40 p. 100 des enfants ont des OSM récidivantes, et 5 à 10 p. 100 des OSM durent 1 an ou plus. Habituellement, les OSM disparaissent avec la maturation du système immunitaire, soit vers l'âge de 4-5 ans. Cependant, certains terrains sont associés à des OSM persistant durant de nombreuses années et se compliquant assez fréquemment d'autres formes d'otites chroniques :

- pathologies associées à une mauvaise perméabilité de la trompe auditive et donc à une mauvaise aération de l'oreille moyenne :

— fente vélopalatine et insuffisance vélaire (faiblesse musculaire du voile du palais). En effet, les muscles péristaphylins, responsables de l'ouverture de la trompe auditive lors de la déglutition ou du bâillement, font partie de la musculature du voile du palais ;

— malformations ou anomalies morphologiques touchant la base du crâne, avec trompe auditive étroite et peu perméable : trisomie 21, malformations craniofaciales (syndromes de Crouzon, d'Apert et de Pfeiffer), achondroplasies (formes de nanisme avec anomalies craniofaciales) ;

— mucopolysaccharidoses : cette maladie métabolique s'accompagne d'une infiltration tissulaire par des dépôts de muccopolysaccharides,

à l'origine d'une obstruction des voies aériennes supérieures avec rhinopharyngites chroniques et OSM ;

• états inflammatoires et infectieux chroniques des muqueuses respiratoires :

• dyskinésie ciliaire (anomalies d'origine génétique de la structure des cils situés sur les membranes apicales des cellules ciliées de la muqueuse respiratoire impliquées dans la clairance mucociliaire) ;

• déficits immunitaires humoraux.

La mucoviscidose, à l'origine de polyposes nasosinusiennes et d'infections rhinosinusiennes, n'entraîne pas d'inflammation chronique de l'oreille moyenne et l'OSM, pour des raisons non élucidées, y est plus rare que chez les enfants n'ayant aucun terrain particulier.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

L'OSM est indolore et passe souvent inaperçue. Son diagnostic repose sur :

• l'otoscopie qui montre des aspects tympaniques variables en fonction de la viscosité du liquide d'épanchement et de son caractère plus ou moins inflammatoire :

— tympan totalement opaque, gris ou rosé, non bombant, avec un manche du malléus souvent difficile à visualiser, masqué par l'épaississement de la membrane tympanique ;

— tympan fin et transparent derrière lequel on devine un liquide brunâtre ou citrin au sein duquel flottent souvent de petites bulles d'air ;

• la tympanométrie, examen mesurant l'impédance de la membrane tympanique. En cas d'OSM, elle montre le plus souvent une courbe plate ou en dôme ;

• l'audiométrie : l'OSM gêne la vibration du tympan et des osselets et entraîne donc une surdité de transmission pouvant aller jusqu'à 40 dB.

COMPLICATIONS

• *Otites moyennes aiguës* : l'OSM favorise les otites moyennes aiguës à répétition.

• *Surdité de transmission bilatérale* : lorsqu'elle est bilatérale et chronique (durée d'évolution d'au moins 3 mois) ou récidivante, la gêne auditive qui lui est associée peut retentir sur :

— le langage : il s'agit en général d'un retard de langage modéré avec défaut de prononciation des mots. Après guérison de l'OSM, le langage se corrige sans séquelles ;

— le comportement : l'enfant peut être agité, avec des difficultés de concentration ou, au contraire, excessivement prostré, isolé, peu loquace ;

— la scolarité avec difficultés scolaires.

Une OSM unilatérale avec audition controlatérale normale ne retentit pas sur le langage, le comportement ou la scolarité.

• *Autres formes d'otites chroniques* : l'OSM pourrait être le point de départ commun aux autres formes d'otites chroniques : rétractions tympaniques (poches de rétraction et atélectasies), tympanosclérose, perforations tympaniques, otites fibro-adhésives.

• *Labyrinthites* : elles sont exceptionnelles.

TRAITEMENT

TRAITEMENT MÉDICAL

Il est fréquent que soit prescrit un traitement initial de courte durée par antibiotiques par voie orale et corticostéroïdes oraux et/ou locaux (pulvérisations nasales) dans les OSM. Cependant, aucun médicament n'a fait la preuve formelle de son efficacité durable dans l'OSM. En parallèle, il convient de supprimer les éventuels facteurs de risque.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Aérateurs transtympaniques

La pose d'aérateurs transtympaniques (ATT) se fait sous brève anesthésie générale au bloc opératoire. Elle est indiquée dans les OSM bilatérales, chroniques (datant de plus de 3 mois) et retentissantes. Les retentissements possibles sont :

• une surdité de transmission avec retard de langage, troubles comportementaux ou retard scolaire ;

• des otites moyennes aiguës récidivantes ;

• une rétraction tympanique évolutive.

Les seules indications à mettre en place un ATT unilatéral sont l'existence :

• d'une surdité controlatérale d'autre étiologie ;

• d'une rétraction tympanique évolutive associée à l'OSM.

En fonction de la durée prévisible de l'OSM, d'éventuelles récidives d'OSM après chute ou retrait d'aérateurs précédemment mis en place, et des habitudes du chirurgien, deux types d'ATT peuvent être posés :

- les aérateurs sans ailettes (communément appelés « yoyos » en raison de leur forme), qui s'extrudent généralement spontanément au bout de quelques mois. Leur inconvénient par rapport aux ATT avec ailettes est que leur extrusion spontanée assez rapide, généralement en quelques mois, risque d'être suivie d'une récidive d'OSM. En dehors de terrains particulièrement à risque d'OSM prolongées, de nombreuses équipes utilisent ce type d'aérateurs en première intention, réservant les T-tubes aux cas de récidives après chute du yoyo ;
- les aérateurs avec ailettes (T-tubes), qui ne s'extrudent pas spontanément. Ils ont donc l'avantage de rester en place autant qu'on le désire, souvent 1 à 2 ans. Ils sont ensuite retirés en consultation à l'aide de micropinces, au mieux sous analgésie par inhalation de MEOPA (mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote), voire au bloc opératoire sous brève anesthésie générale. Du fait de leur maintien prolongé, ils sont à risque majoré de certaines complications par rapport aux ATT sans ailette :

— surinfections locales avec otorrhées purulentes par constitution de biofilms bactériens sur le silicone de l'ATT. Ces otorrhées se traitent par gouttes auriculaires locales d'ofloxacine, seul antibiotique local dénué d'ototoxicité. Lorsque les épisodes otorrhéiques sont trop rapprochés ou s'ils résistent au traitement local, il devient parfois nécessaire de retirer l'ATT plus tôt que prévu ;

— perforation tympanique persistante après retrait de l'aérateur : le taux de perforations tympaniques avec des T-tubes est de 17 p. 100 contre 2 p. 100 avec des aérateurs sans ailette laissés en place moins longtemps. En cas de perforation tympanique séquellaire, il est recommandé d'attendre au minimum 1 an après le retrait de l'aérateur et l'âge de 6 ans pour procéder à une myringoplastie (*voir* Chapitre 60).

Dans certaines situations, il est préférable de recourir à un appareillage auditif plutôt qu'à la pose d'ATT pour restaurer l'audition. C'est notamment le cas des :

- terrains à risque d'otorrhée chronique invalidante après pose d'ATT : déficit immunitaire humoral, dyskinésie ciliaire primitive ;
- sténoses serrées acquises ou congénitales du conduit auditif externe rendant la pose d'ATT techniquement très ardue, voire impossible.

Adénoïdectomie

L'adénoïdectomie réalisée isolément a un effet bénéfique modeste mais significatif sur la résolution de l'OSM. Par ailleurs, l'association adénoïdectomie-pose d'ATT est plus efficace que les ATT seuls.

Orthophonie

Même si le pronostic langagier à long terme est excellent dans l'OSM, quelles que soient ses modalités de traitement, il est parfois utile de recourir à un soutien orthophonique lorsque le retard de langage est particulièrement important ou s'il tarde à se corriger après guérison de l'OSM.

Chapitre 59

Pathologies malformatives de l'oreille chez l'enfant

Nous distinguons les malformations de l'oreille externe ou moyenne et celles de l'oreille interne.

MALFORMATIONS DES OREILLES EXTERNE ET MOYENNE : APLASIES MAJEURES ET MINEURES

Les aplasies d'oreille sont des malformations des oreilles externe et moyenne :

• dansles aplasies majeures, le méat auditif externe est absent. Les aplasies majeures sont bilatérales dans 12 p. 100 des cas et associées à une aplasie mineure controlatérale dans 3 p. 100 des cas ;

• dans les aplasies, le méat auditif externe est normal ou sténosé. Les aplasies mineures sont bilatérales dans 30 à 40 p. 100 des cas.

Bien qu'il existe souvent un parallélisme entre les atteintes du pavillon, du méat et de l'oreille moyenne, pour un patient donné, les sévérités respectives des atteintes du pavillon, du méat auditif externe et de l'oreille moyenne sont à décrire.

Sur le plan embryologique, les oreilles externe et moyenne dérivent chacune des deux premiers arcs branchiaux (le malléus et l'incus proviennent du premier arc et le stapes du deuxième arc) tandis que l'oreille interne dérive du neuro-épithélium de la vésicule otique. En raison de cette différence d'origine, il est rare que les aplasies soient associées à des malformations de l'oreille interne. En revanche, la mandibule, qui dérive du premier arc branchial, est souvent hypoplasique dans les aplasies majeures. Le nerf facial, qui dérive du deuxième arc, peut également être atteint. Les principales caractéristiques des deux types d'aplasie d'oreille sont résumées dans le tableau 59-I.

Tableau 59-I **Principales caractéristiques des aplasies majeures et mineures.**

Aplasie majeure
Microtie (1 à 2 pour 10 000 naissances en France)
Pas de conduit auditif externe
Malformations ossiculaires
Oreille interne normale (anomalie branchiale)
Souvent hypoplasie mandibulaire ipsilatérale (dysplasie otomandibulaire)
Aplasie mineure
Pavillon subnormal
Conduit auditif externe normal ou sténosé
Malformations ossiculaires
Oreille interne normale (anomalie branchiale)

ÉVALUATION PRÉTHÉRAPEUTIQUE

Bilan de la malformation d'oreille

Il repose sur l'inspection des pavillons, l'otoscopie, l'audiométrie et la tomodensitométrie des rochers.

Anomalies du pavillon

Des classifications des malformations du pavillon ont été proposées. Cependant, comme en témoigne la figure 59-1, il existe un continuum de malformations depuis l'oreille normale jusqu'à l'anotie (absence de pavillon) en passant par la microtie (petit pavillon malformé). Pour des raisons pratiques liées à la prise en charge thérapeutique, on distingue parmi les microties, les oreilles « en cornet sévère » (b), les formes « conque + lobule » (c et d) et les formes « lobule + nubbin » qui est la microtie la plus typique (e) avec une ébauche de lobule verticalisé et un « nubbin » qui est une petite masse cutanée centimétrique armée de cartilage qui résume le reliquat de pavillon.

Anomalies du méat auditif externe

Pour les malformations du méat auditif externe, l'otoscopie est parfois insuffisante pour bien analyser le type de sténose (Figure 59-2). La tomodensitométrie est alors utile. Les sténoses en sablier sont souvent associées à une rétention épidermique potentiellement expansive qui peut être responsable d'une infection, d'une ballonisation de la partie médiale du conduit, d'un risque de perforation du tympan et de pénétration de peau dans l'oreille moyenne (cholestéatome de dehors en dedans). Ces complications surviennent rarement avant l'âge de 4-5 ans.

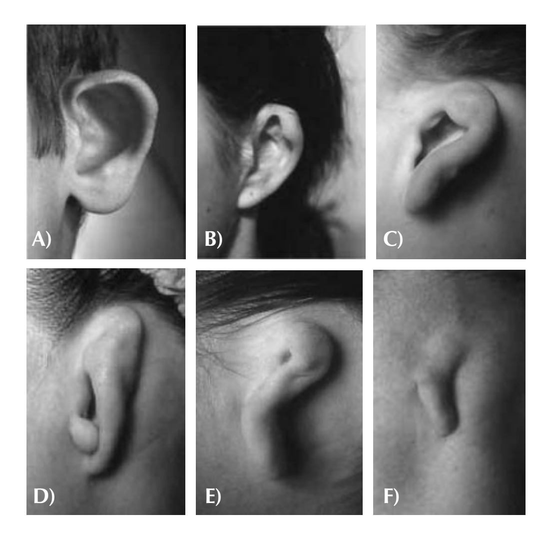


Figure 59-1 **Classification des malformations du pavillon d'oreille.**

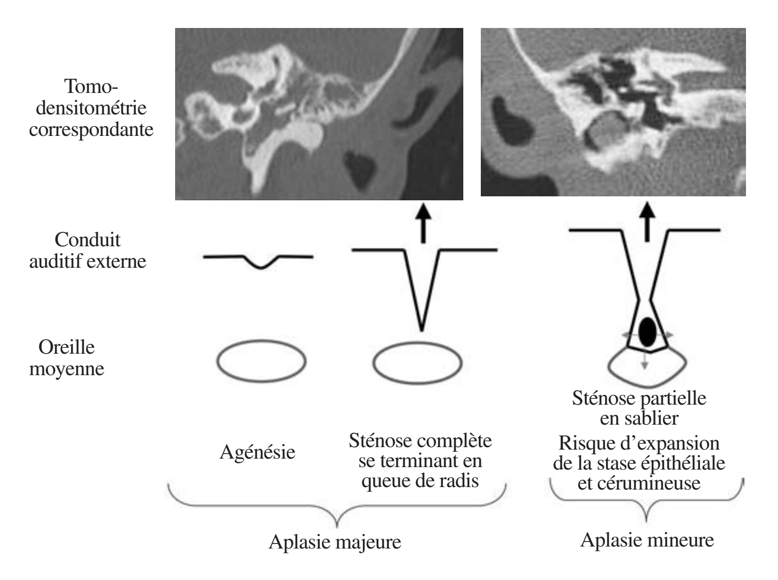


Figure 59-2 **Analyse du conduit auditif externe dans les aplasies d'oreille.**

Anomalies de la membrane tympanique

Lorsqu'elle est visible en otoscopie, la membrane tympanique peut être normale ou de surface réduite, avec la présence d'une plaque osseuse appelée plaque atrétique. Parfois, des anomalies de la chaîne ossiculaire peuvent être visualisées au cours de cette examen (par exemple, anomalies du manche du marteau).

Anomalies de la chaîne ossiculaire

Les malformations de la chaîne ossiculaire sont évaluées par la tomodensitométrie. Elles peuvent concerner chacun des trois osselets. Parfois, l'osselet n'est pas malformé, mais bloqué contre l'une des parois osseuses de l'oreille moyenne (par exemple, blocage de la tête du malléus dans l'attique antérieure). En cas de malformation ossiculaire isolée, l'absence d'antécédents otitiques ou traumatiques est un argument clinique important pour attribuer une origine malformative aux anomalies tomodensitométriques observées.

Surdité de transmission

L'audiométrie permet d'évaluer les répercussions auditives des malformations. En cas d'absence de méat auditif externe, la surdité de transmission est souvent maximale, avec des seuils de 60 à 70 dB du côté malformé. Dans les aplasies mineures, les seuils auditifs dépendent essentiellement du degré de la malformation de la chaîne ossiculaire.

Bilan des malformations associées (Figure 59-3)

Anomalies ORL et maxillofaciales

• *Hypoplasie mandibulaire* : elle est souvent présente, à des degrés variables, en association aux aplasies majeures dans le cadre de dysplasies otomandibulaires.

• À l'étage ORL et maxillofacial, les autres anomalies à rechercher sont :

— une hypoplasie de l'os zygomatique (synonyme : os malaire) et une hypoplasie de la partie latérale des paupières inférieures appelée colobome palpébral dans le cadre du syndrome de Franceschetti ;

— une paralysie faciale ;

— une hypodynamie unilatérale du voile du palais liée à une atteinte du V (dérivé du premier arc branchial), mais le plus souvent asymptomatique ;

— une fente vélopalatine ;

— une atrésie choanale : absence de communication uni- ou bilatérale entre la cavité nasale en avant et le rhinopharynx en arrière.

Autres anomalies

• Les principales anomalies à éliminer systématiquement par le bilan clinique et paraclinique concernent l'œil, le rein, le cœur et les vertèbres. D'autres anomalies peuvent être associées (membres, périnée).

• Devant tout retard de développement psychomoteur, un caryotype doit être prescrit.

• Plus les malformations associées débordent la région cervicofaciale, plus la découverte d'une surdité mixte est fréquente, c'est-à-dire avec un élément de perception en plus de l'habituelle surdité de transmission pure des aplasies isolées.

Principaux syndromes associés aux aplasies d'oreille

• *Syndrome de Franceschetti* (ou syndrome de Treacher Collins ou dysostose mandibulofaciale) : atteinte bilatérale et symétrique, aplasie d'oreille, hypoplasie des malaires et de la mandibule, colobomes palpébraux (Figure 59-3B et C).

• *Syndrome de Goldenhar* (ou syndrome oculo-auriculo-vertébral ou microsomie hémifaciale) : atteinte bilatérale asymétrique, aplasie d'oreille avec souvent enchondromes (petites excroissances cartilagineuses congénitales) pré-auriculaires, hypoplasie mandibulaire, dermoïdes épibulbaires (Figure 59-3D), anomalies rachidiennes, macrostomie.

• *Syndrome de Nager* (ou dysostose acrofaciale) : aplasie d'oreille bilatérale, anomalie bilatérales des extrémités de type pré-axial (radius, pouce) (Figure 59-3I).

• *Syndrome de Miller* : aplasie d'oreille bilatérale, anomalies bilatérales des extrémités de type post-axial (5e doigt).

• *Syndrome de Townes-Brock* : aplasie d'oreille souvent asymétrique, anomalies du périnée, parfois anomalies axiales des extrémités.

• *Syndrome de Wildervanck* (ou syndrome oculo-cervico-acoustique) : aplasie d'oreille, anomalies vertébrales, phénomène de Duane (forme congénitale de strabisme caractérisée par une limitation du mouvement horizontal de l'œil et une rétraction du globe avec rétrécissement de la fente palpébrale lors de l'adduction. Il est provoqué par l'innervation paradoxale du muscle latéral droit) (Figure 59-3H).

• *Syndrome d'Anley-Bixler* : aplasie d'oreille le plus souvent bilatérale, hypertélorisme et fente vélaire.

• *Syndrome de Klippel-Feil* : sévères anomalies vertébrales et parfois aplasie d'oreille (Figure 59-3G).

• Enfin, il existe des syndromes hétérogènes difficiles à classer.

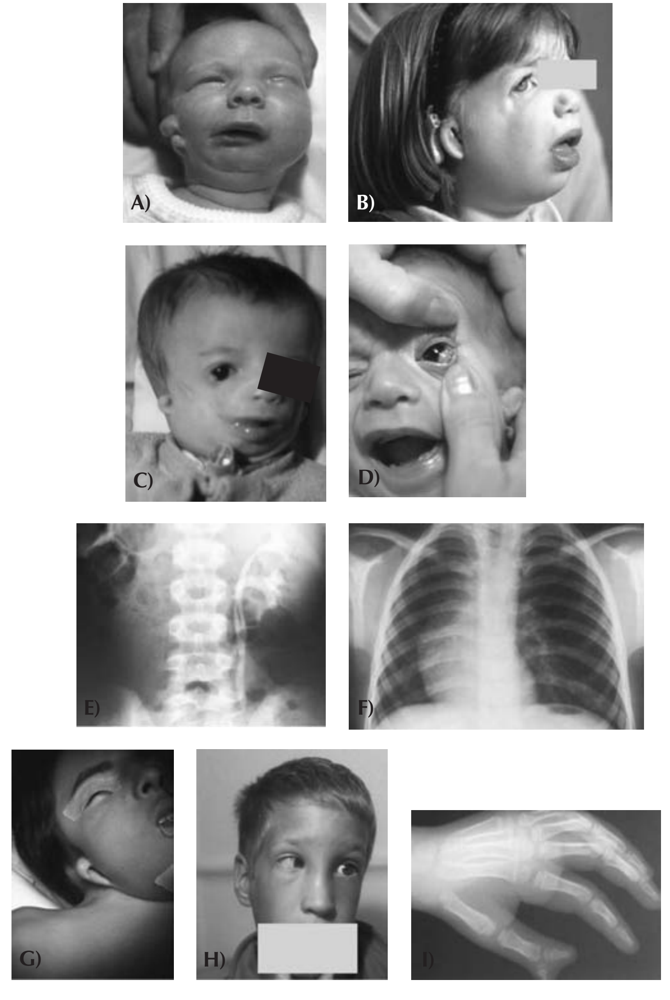


Figure 59-3 **Malformations associées aux aplasies d'oreille.** A) Dysplasie oto-mandibulaire. B) Dysplasie malaire avec colobome palpébral et hypoplasie mandibulaire d'un syndrome de Franceschetti. C) Syndrome de Franceschetti trachéotomisé. D) Dermoïde épibulbaire d'un syndrome de Goldenhar. E et F) Malformations rénale et cardiaque dans le cadre d'une aplasie majeure. G) Anomalie vertébrale dans le cadre d'un syndrome de Klippel-Feil avec aplasie d'oreille. H) Syndrome de Duane associé à une aplasie gauche. I) Syndrome de Nager.

Épidémiologie et modes de transmission des aplasies

• *Aplasies mineures* : incidence de 1 pour 15 000 naissances, formes bilatérales dans 30 à 40 p. 100, formes familiales dans 15 p. 100.

• *Aplasies majeures* : incidence de 1 pour 10 000 naissances si isolées, unilatérales et sans antécédent familial connu. Le risque de récurrence intrafamiliale est de 2,7 pour 1 000.

• *Syndrome de Franceschetti* ou *Treacher Collins* : incidence de 1 pour 50 000 naissances. Il est lié à la mutation du gène *TCOF1* codant la phosphoprotéine nucléolaire Treacle. Soixante pour cent des cas sont liés à la mutation de novo. La transmission est autosomique dominante.

• *Syndrome de Goldenhar* ou *oculo-auriculo-vertébral* : incidence entre 1 pour 5 600 et 1 pour 20 000 naissances. Il est sporadique dans la majorité des cas. Le risque de récurrence intrafamiliale est de 5 à 10 p. 100.

TRAITEMENT

Dyspnée du nourrisson liée à l'hypoplasie mandibulaire

L'hypoplasie mandibulaire peut être responsable d'une dyspnée obstructive durant les premiers mois de vie (Figure 59-3A et B). Cette dyspnée est liée au recul de la base de langue associé à l'hypoplasie mandibulaire. La dyspnée peut être telle qu'elle nécessite une trachéotomie. La place de la ventilation non invasive et de l'ostéodistraction mandibulaire, en alternative à la trachéotomie, n'est pas encore bien définie. Une hypoplasie mandibulaire peut également rendre difficile l'exposition laryngée pour une intubation laryngotrachéale. Dans ce cadre, une intubation sous fibroscope est à prévoir.

Correction des malformations du pavillon

Correction chirurgicale des sténoses du méat auditif externe ou canaloplastie. La correction des malformations du pavillon n'a qu'un but esthétique et n'a donc aucun caractère obligatoire. Les dysmorphoses mineures du pavillon se traitent par des plasties locales. Les malformations plus sévères font l'objet d'interventions chirurgicales reconstructrices appelées otopoïèses avec l'apport d'une armature cartilagineuse. Elles utilisent du cartilage costal et nécessitent plusieurs temps chirurgicaux, souvent deux à quatre (interventions de Brent ou de Nagata) (Figure 59-4). Afin que l'enfant soit suffisamment mûr pour comprendre et accepter l'intervention plastique et que la dimension de ses côtes soit suffisante pour façonner l'armature cartilagineuse du pavillon, l'otopoïèse ne s'effectue que

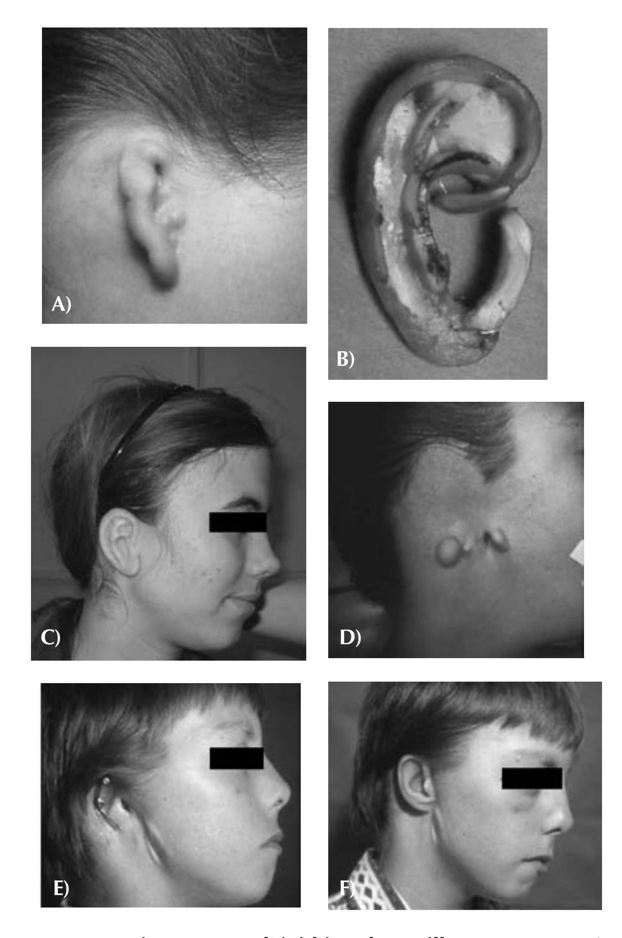


Figure 59-4 **Otopoïèse (A-C) et l'épithèse de pavillon (D-F).** A) Pré-opératoire. B) Plateau cartilagineux façonné à partir de cartilage costal. C) Post-opératoire.

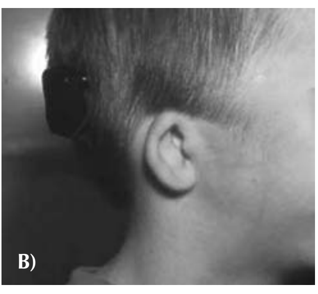
lorsqu'il a atteint l'âge de 8-9 ans et un poids minimal de 28 kg. L'autre technique consiste à placer un pavillon artificiel en silicone, ou épithèse, fixé sur des piliers métalliques amarrés à l'os du crâne (*voir* Figure 59-4). L'effet esthétique de l'épithèse peut être tout à fait correct, mais il s'agit d'une prothèse amovible. L'enfant et l'adolescent préfèrent souvent avoir « une oreille bien à eux », plus naturelle et choisissent donc volontiers l'otopoïèse.

Elle est obligatoire en cas de sténose en sablier avec rétention d'épiderme à la partie médiale du conduit et impossibilité de nettoyage de cet épiderme, même avec les canules d'aspiration les plus fines (*voir* Figure 59-1). Cette situation est en effet à risque d'infection et de stase épithéliale extensive pouvant envahir l'oreille moyenne. En dehors de ce contexte, elle peut être indiquée pour faciliter l'introduction de l'embout d'un appareillage auditif en conduction aérienne ou dans le cadre d'une tympanoplastie avec ossiculoplastie pour corriger une aplasie mineure. En cas d'otopoïèse associée, la canaloplastie, pour limiter le nombre des gestes chirurgicaux, s'effectue au cours de son temps chirurgical d'élévation (décollement du néopavillon du plan du visage). L'examen attentif de la tomodensitométrie des rochers est essentiel afin de vérifier que les conditions anatomiques locales sont compatibles avec le forage d'un néoconduit auditif externe et de déterminer la position du nerf facial qui peut être blessé lors de ce forage. S'il existe un ensemble incudomalléaire, le deuxième segment intrapétreux du nerf est toujours situé en dedans de celui-ci. Le monitoring per opératoire du nerf facial permet de limiter les risques de lésions du nerf facial. Lorsque la perte de substance cutanée après agrandissement est supérieure au tiers de la circonférence du nouveau conduit, il faut apporter un tissu de recouvrement cutané, soit sous la forme d'un lambeau cutané local, soit sous la forme d'une greffe de peau fine. L'utilisation d'une greffe de peau impose un sous-sol receveur vivant et contre-indique donc l'emploi du fraisage osseux qui induit une élévation thermique destructrice au niveau tissulaire et nécessite, pour le travail osseux, l'utilisation de la curette. De même si des cellules aériennes doivent être ouvertes, il est nécessaire d'apporter à cette greffe de peau un sous-sol vivant sous la forme d'un lambeau conjonctif en utilisant un lambeau local, ici de la galéa (ou épicrâne) autonomisée à partir de la région temporale, sous le scalp (Figure 59-5C), Ce lambeau conjonctif qui vient tapisser les parois du néoconduit est ensuite recouvert de la greffe de peau fine. Une non-prise de la greffe entraîne l'apparition de granulomes, d'une otorhée chronique, voire d'une amputation fibreuse du néoconduit.

Réhabilitation auditive (Figure 59-5)

L'indication d'une réhabilitation auditive est incontestable dans les atteintes bilatérales, alors qu'elle est plus controversée dans les formes unilatérales. En cas d'atteinte unilatérale, l'acquisition du langage et la scolarisation sont en règle normales, mais les enfants sont cependant gênés dans le bruit et lorsque leur locuteur est situé du côté de l'oreille





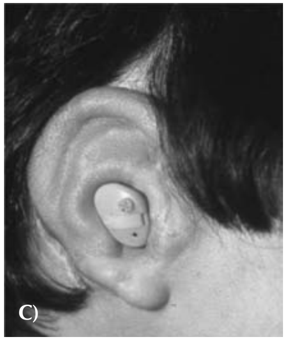


Figure 59-5 **Réhabilitation auditive dans les aplasies majeures.** A) Vibrateur osseux sur bandeau de type *soft band* chez un nourrisson. B) BAHA en place. C) Le même patient après otopoïèse : création d'un néoconduit et port d'une aide auditive par voie aérienne en intraconduit.

atteinte. L'oreille saine doit faire l'objet d'une surveillance régulière otoscopique et audiométrique, notamment pour dépister et traiter les fréquentes otites séreuses.

En cas d'aplasie mineure, la correction du déficit auditif passe essentiellement par le port d'une aide auditive par voie aérienne. Cette aide peut nécessiter une canaloplastie pour faciliter l'introduction de l'embout. Par ailleurs, toute éventuelle chirurgie du pavillon doit veiller à conserver la possibilité du port d'un tel appareillage. Quand le bilan tomodensitométrique de l'oreille moyenne permet d'envisager une chirurgie de correction de dysplasie de la chaîne ossiculaire et donc de la surdité, on attend habituellement que l'enfant soit en âge de participer à

la décision du geste chirurgical pour la réaliser. Les résultats fonctionnels de ce type de chirurgie sont de 50 à 60 p. 100 de normalisation auditive avec un recul de 5 ans. En cas de déficit auditif mixte ou de malformation d'oreille interne, la chirurgie de l'oreille moyenne est habituellement contre-indiquée.

En cas d'aplasie majeure et donc d'absence de conduit auditif externe, la correction prothétique du déficit auditif ne peut s'effectuer que par voie osseuse (par vibrateur). Un tel appareillage stimule les deux oreilles internes. Ce vibrateur qui se présente sous la forme d'un boîtier d'environ 2 × 2 × 1 cm est appliqué sur la boîte crânienne à l'aide d'un bandeau, puis d'un serre-tête puis peut être fixé au squelette crânien par une vis et un pilier de titane (BAHA ou *bone anchored hearing aid*) à partir de 7-8 ans quand l'épaisseur de l'écaille temporal atteint environ 3 mm d'épaisseur et que l'enfant est suffisamment sage pour ne pas oublier dans ses jeux qu'il est porteur d'un tel appareillage et y fasse attention (*voir aussi* Chapitre 61, « BAHA » et Figure 61-1A). La vis nécessite

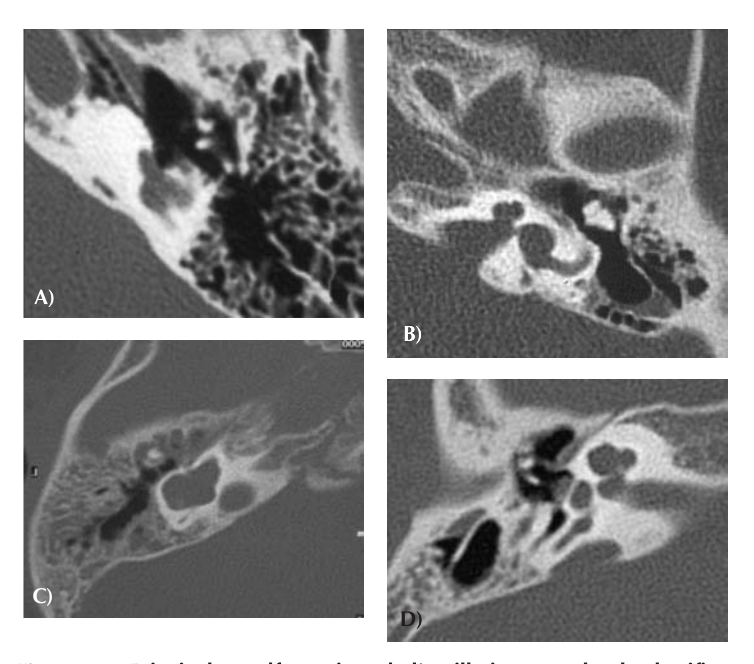


Figure 59-6 **Principales malformations de l'oreille interne selon la classification de Jackler.** A) Aplasie de Michel. B) Cochlée vésicule unique. C) Cavité commune cochléovestibulaire. D) Malformation de Mondini. (Clichés de Monique Elmaleh, hôpital Robert-Debré, Paris.)

une ostéo-intégration dans l'os temporal. Suivant les séries, cette ostéo-intégration est obtenue dans 75 à 98 p. 100 des cas. Le pilier qui le prolonge traverse le scalp, sans intégration tissulaire à ce niveau, et nécessite une hygiène constante.

Il est également possible de proposer une chirurgie à but fonctionnel auditif comportant donc une canaloplastie et/ou une tympanoplastie. Ses gains auditifs sont modestes, avec en moyenne 16 à 20 dB de gain, et a donc pour but de permettre le port d'une aide auditive par voie aérienne au lieu de l'aide auditive par voie osseuse. Sauf exception, le patient est donc toujours porteur d'une aide auditive. Essentiellement du fait des dysmorphoses associées du pavillon qui peuvent gêner le port d'une telle aide par voie aérienne, ce but n'est atteint que dans environ 50 p. 100 des cas. Enfin, l'avenir sera peut-être aux implants d'oreille moyenne (*voir aussi* Chapitre 61, « Implants auditifs d'oreille moyenne » et Figure 61-1B).

MALFORMATIONS D'OREILLE INTERNE

Elles sont présentes dans environ 20 p. 100 des surdités de perception et sont bilatérales dans 65 p. 100 des cas.

DIFFÉRENTS TYPES DE MALFORMATIONS

La classification de Jackler est fondée sur le moment d'arrêt du développement de l'oreille interne au cours de l'embryogenèse :

- avant J25 : malformation de Michel avec absence de labyrinthe et méat auditif interne le plus souvent sténosé ou absent ;
- J25-J47 : cavité commune cochléovestibulaire ou cochlée vésicule unique (Figure 59-6),

J47-J70 : malformation de Mondini avec enroulement incomplet de la cochlée (deux tours de spire au lieu de deux tours et demi) et dilatation de l'aqueduc du vestibule (Figure 59-5) ;

- à partir de J70 : dilatation isolée de l'aqueduc du vestibule.

Certaines malformations évoquent des mutations spécifiques à rechercher par une enquête génétique appropriée.

Syndrome de Pendred

Ces anomalies sont liées à une mutation du gène *SLC26A4* codant un transporteur ionique. Le syndrome de Pendred a une incidence comprise

entre 1 pour 100 000 et 1 pour 10 000 naissances en fonction de l'origine géographique. Deuxième cause des surdités génétiques après les mutations des connexines 26 et 30, il représente au moins 5 p. 100 des surdités congénitales. Sa transmission est autosomique récessive. Les malformations d'oreille interne présentes au cours de ce syndrome sont des malformations de Mondini ou des dilatations isolées de l'aqueduc du vestibule. Elles ne sont pas liées à un arrêt prématuré de l'embryogenèse de l'oreille interne, mais à des anomalies de l'équilibre hydro-électrolytique de l'oreille interne retentissant sur sa morphologie. La découverte tomodensitométrique d'un élargissement de l'aqueduc ou d'une malformation de Mondini doit conduire à rechercher une mutation du gène *SLC26A4*. Si cette mutation est confirmée, il convient de rechercher un dysfonctionnement thyroïdien lié à des anomalies du transport de l'iode (test au perchlorate). Si la thyroïde dysfonctionne, on parle de syndrome de Pendred. Plus rarement, la surdité est isolée : celle-ci est appelée DFNB4.

Syndrome CHARGE (Figure 59-7)

La prévalence de ce syndrome est d'environ 1 pour 10 000 personnes. Il est lié dans environ 60 p. 100 des cas à une mutation du gène *CHD7*. Il s'agit habituellement de cas sporadiques. Le risque de récurrence chez d'autres membres de la famille en l'absence d'antécédents familiaux connus est de 2 p. 100. Ce syndrome comporte les anomalies suivantes :

- *C* : colobome (défect tissulaire) oculaire touchant l'iris (une zone triangulaire de l'iris reste non colorée et apparaît noire) ou la rétine. En cas de colobome rétinien bilatéral, l'enfant peut être malvoyant ;
- *H* (*heart*) : cardiopathie congénitale,
- *A* : atrésie choanale (absence de communication entre les fosses nasales en avant et le rhinopharynx en arrière), présente dans environ 50 p. 100 des cas ;
- *R* : retard intellectuel (variable) et staturopondéral ;
- *G* : anomalies génito-urinaires ;
- *E* : anomalies de l'oreille (*ear*), concernant les oreilles externe (conque triangulaire à sommet supérieur, absence de lobule) (*voir* Figure 59-7A), moyenne (malformations ossiculaires) et interne ;
- incompétence du carrefour pharyngolaryngé durant les premiers mois de vie (*voir* chapitre 65) ;
- anosmie par agénésie des bulbes olfactifs (signe très fréquent).

Les anomalies d'oreille interne possiblement observées au cours du syndrome CHARGE sont une dysplasie cochléaire, une hypoplasie ou une aplasie du nerf cochléaire, des anomalies des fenêtres ovale ou ronde, une dysplasie du vestibule et, surtout, une absence de canaux semi-circulaires (signe très fréquent). La tomodensitomé-

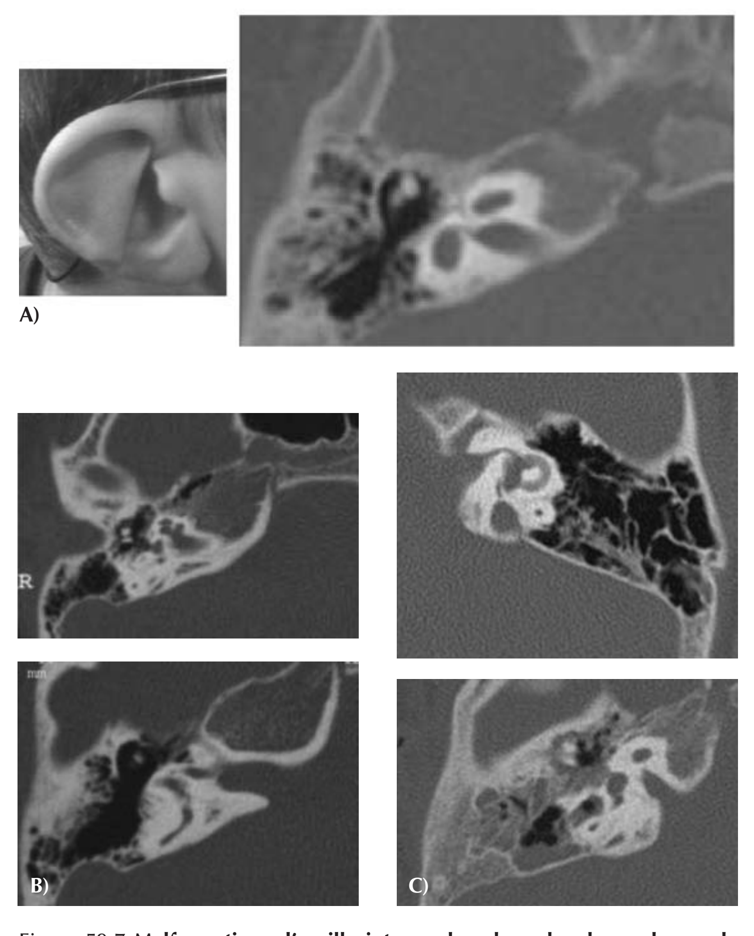


Figure 59-7 **Malformations d'oreille interne dans le cadre du syndrome de CHARGE (A), de la surdité liée à l'X (B) et du syndrome BOR (C).** Tomodensitométrie des rochers en coupes axiales. Noter en (A) l'aspect typique du pavillon de l'oreille dans ce syndrome, avec une conque triangulaire à sommet supérieur. (Clichés de Monique Elmaleh, hôpital Robert-Debré, Paris.)

trie peut aussi montrer une anomalie de trajet du nerf facial (procidence habituellement associée à une agénésie de la fenêtre ovale), voire une agénésie du nerf facial à l'origine d'une paralysie faciale congénitale.

DFN3 (*voir* Figure 5-97)

C'est la cause la plus fréquente de surdités liées à l'X (les mères transmettent la maladie et les garçons sont atteints). Elle résulte de la mutation du facteur transcriptionnel appelé POU3F4. Elle est non syndromique, de perception ou plus souvent mixte, la composante transmissionnelle étant liée à une fixation du stapes par hyperpression des liquides de l'oreille interne. Les anomalies de l'oreille interne sont bilatérales : dilatation du conduit auditif interne dans sa portion médiane, absence de lame osseuse entre le fond du conduit auditif interne et la cochlée, dysplasie cochléaire, absence de modiolus (axe osseux central de la cochlée à l'intérieur duquel cheminent les fibres du nerf auditif), médialisation de la première portion du nerf facial

Syndrome branchio-oto-rénal (BOR) (Figure 59-7)

Ce syndrome est le plus souvent lié à une mutation du gène *EYA1* et plus rarement *SIX1* et *SIX5*. La transmission est autosomique dominante. Sa prévalence est d'environ 1 pour 40 000 personnes. Ce syndrome associe de façon variable :

• des anomalies branchiales cervicales : fistules, kystes, surtout du deuxième arc ;
• des fistules pré-auriculaires ;
• des enchondromes (excroissances cartilagineuses congénitales) latérocervicaux ou pré-auriculaires ;
• des malformations d'oreille externe (pavillon), moyenne et interne. Ces dernières sont variables et asymétriques : dysplasie cochléaire, dilatation de l'aqueduc du vestibule, absence de canal pour le nerf cochléaire (petit conduit osseux reliant normalement le méat auditif interne à la cochlée ; dans ce cas, il n'y pas de nerf cochléaire fonctionnel), méat auditif interne en forme d'entonnoir, anomalies de trajet du nerf facial ;
• des anomalies rénales : malformation de l'arbre urinaire, hypoplasie ou agénésie rénale, dysplasie rénale, kystes rénaux, avec possible insuffisance rénale chronique.

Délétion 22q11

Ce syndrome est dû à la perte d'un petit segment du bras long du chromosome 22. Il s'agit d'une anomalie relativement fréquente : sa prévalence est d'environ 1 pour 4 000 personnes. Quatre-vingt pour cent des cas sont isolés et 20 p. 100 familiaux. Les anomalies de ce syndrome sont associées de façon très variable :

• syndrome vélo-cardio-facial :

— anomalies du voile du palais (70 p. 100 des cas) : insuffisance vélaire ou fente vélopalatine. Les principales manifestations sont la rhinolalie ouverte, les reflux pharyngonasaux et une otite séromuqueuse chronique ;

— cardiopathie congénitale ;

— dysmorphie faciale assez caractéristique mais discrète et plus marquée chez l'enfant que chez l'adulte : visage long et étroit, nez proéminent (long, droit, avec une racine proéminente, une hypoplasie des ailes du nez et une pointe bulbaire), microstomie (petite bouche), philtrum long et étroit, rétrognathie ; oreilles externes habituellement asymétriques, décollées, bas implantées, en rotation postérieure avec un hélix fin ou replié ; doigts également dysmorphiques, longs, minces, hyperextensibles ;

• hypoplasie du thymus et des parathyroïdes par anomalie de développement des dérivés de la quatrième poche branchiale :

— hypoplasie du thymus. Elle entraîne un déficit immunitaire cellulaire inconstant et modéré, qui augmente l'incidence des bronchiolites, des gastro-entérites et des candidoses. Bien que dépendant essentiellement de l'immunité humorale et non cellulaire, les otites sont également plus fréquentes que dans la population générale durant l'enfance du fait de l'insuffisance vélaire ;

— hypoplasie des parathyroïdes à l'origine d'hypocalcémies le plus souvent néonatales transitoires, à risque de convulsions ;

• signes ORL auditifs et pharyngolaryngés :

— surdités : de transmission par otite séreuse liée à l'insuffisance vélaire ou par malformation ossiculaire (aplasie mineure) ; de perception avec malformations labynthiques postérieures ;

— incompétence du carrefour pharyngolaryngé dans les premiers mois de vie (*voir* Chapitre 65) ;

— malformation laryngée, en particulier palmure glottique (fusion de la partie antérieure des cordes vocales) ;

• *autres signes* :

— retard staturopondéral assez fréquent durant l'enfance et l'adolescence, se corrigeant habituellement à l'âge adulte ;

— difficultés d'apprentissage, troubles de l'attention et de la mémoire, troubles du langage, déficit intellectuel léger à modéré dans 80 p. 100 des cas ;

— troubles du comportement (hyperactivité, timidité) pouvant évoluer vers des troubles psychiatriques dans 10 à 15 p. 100 des cas chez l'adulte ;

— possibles maladies auto-immunes : polyarthrite chronique juvénile, vitiligo, hypothyroïdie (maladie de Basedow), hyperthyroïdie ;

• l'espérance de vie n'est globalement pas modifiée.

Au total, l'ORL doit savoir évoquer ce syndrome devant des anomalies même apparemment isolées telles qu'une insuffisance vélaire, une

palmure glottique, une incompétence du carrefour pharyngolaryngé, certaines malformations d'oreille, et adresser l'enfant à un généticien. La microdélétion est confirmée par hybridation in situ en fluorescence (FISH) sur préparation chromosomique.

TABLEAU CLINIQUE

Les malformations d'oreille interne sont à risque de surdité de perception et de troubles de l'équilibre par dysfonctionnement vestibulaire. Celles comportant des anomalies pressionnelles des liquides de l'oreille interne (pressions élevées et variant excessivement, en particulier au gré des fluctuations de pression du liquide céphalorachidien) ont un profil clinique particulier. Il s'agit des malformations de Mondini, des élargissements isolés de l'aqueduc du vestibule et des malformations comportant une communication élargie entre le fond du conduit auditif externe et la cochlée (par exemple, DFN3, *voir* ci-dessus). Les anomalies pressionnelles des liquides de l'oreille interne, associées à des mouvements liquidiens locaux anormaux, sont responsables, au moins en partie, des particularités suivantes :

• fréquentes surdités mixtes, de transmission et de perception. La composante transmissionnelle provient du fait que l'augmentation de pression des liquides d'oreille interne déplace la platine de l'étrier vers le dehors et bloque la chaîne ossiculaire. Devant ces surdités mixtes, il ne faut pas porter à tort le diagnostic d'otospongiose, en particulier chez l'enfant et l'adulte jeune et dans les formes rapidement évolutives. En cas de confusion avec une otospongiose, le risque serait d'effectuer une platinotomie, ce qui provoquerait l'issue brutale de liquide d'oreille interne (périlymphe) sous pression dans l'oreille moyenne, situation à risque élevé de cophose iatrogène. L'étude morphologique de l'oreille interne en tomodensitométrie permet de redresser le diagnostic ;

• surdités évolutives ou fluctuantes, notamment lors d'efforts ou de traumatismes parfois minimes, mais suffisants pour entraîner une augmentation de pression du liquide céphalorachidien ;

• fistules périlymphatiques : communications anormales entre l'oreille interne et l'oreille moyenne pouvant se traduire par une surdité fluctuante, de brefs épisodes vertigineux, des acouphènes mais aussi des méningites au cours d'otites moyennes aiguës (les germes proliférant dans l'oreille moyenne gagnent l'oreille interne à travers la fistule, d'où ils peuvent atteindre les espaces méningés au niveau du fond du conduit auditif interne, de l'aqueduc cochléaire ou de l'aqueduc du vestibule).

PRISE EN CHARGE

Outre la prise en charge habituelle des surdités de perception de l'enfant, les malformations à risque d'anomalies pressionnelles des liquides d'oreille interne requièrent les mesures suivantes :

• conseils d'hygiène de vie : les patients porteurs de telles malformations doivent éviter les efforts trop violents et les sports à risque élevé de traumatisme ;

• prévention des méningites otogènes par :

— vérification de la mise à jour des vaccinations contre le pneumocoque et contre *Hæmophilus influenzæ*, principaux germes impliqués dans ces méningites ;

— antibiothérapie systématique au cours des otites moyennes aiguës.

Chapitre 60

Otites chroniques de l'enfant

ÉTIOLOGIE

Concernant les mécanismes à l'origine des otites chroniques de l'enfant, on peut distinguer :

- les *formes acquises*, qui découlent habituellement d'otites séromuqueuses chroniques et dont les différents types sont décrits dans le chapitre consacré aux otites chroniques de l'adulte (*voir* Chapitre 26). Les perforations tympaniques sèches et les lyses ossiculaires sont des séquellaires d'otite chronique. Certains cas de perforations tympaniques et de cholestéatomes acquis sont post-traumatiques ou iatrogéniques (consécutifs à une pose d'aérateurs transtympaniques ou à une tympanoplastie) ;
- les *cholestéatomes congénitaux.*

CHOLESTÉATOMES

CHOLESTÉATOMES CONGÉNITAUX

Leur prévalence est d'environ 0,12 pour 100 000 enfants. Ils représentent environ 5 p. 100 des cholestéatomes de l'enfant. Les critères diagnostiques sont :

- un tympan normal ;
- la présence d'une masse blanche rétrotympanique : la localisation la plus évocatrice est antéro-supérieure ;
- l'absence d'antécédent d'otorrhée ou de perforation tympanique ;
- l'absence d'antécédent de chirurgie otologique.

Un autre argument en faveur de la nature congénitale du cholestéatome est l'âge moyen peu élevé lors du diagnostic. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 6 ans dans les formes congénitales et de 10 ans dans les formes acquises.

Les cholestéatomes congénitaux sont plus fréquents chez les garçons (2 à 3 garçons pour 1 fille). Il n'y a pas de facteurs de risque connus.

Malgré leur caractère congénital, les cholestéatomes congénitaux peuvent engendrer une poche de rétraction après leur exérèse par tympanoplastie. Il est donc souhaitable d'effectuer un renforcement cartilagineux de la membrane tympanique au cours de ces tympanoplasties, comme cela est réalisé pour les cholestéatomes acquis.

CHOLESTÉATOMES ACQUIS

Les principales particularités chez l'enfant sont :

• un pourcentage élevé de poches de rétraction et de cholestéatomes développés à partir de la partie postéro-supérieure de la pars tensa (environ 80 p. 100 contre 20 p. 100 de rétractions développées à partir de la pars flaccida) ;

• l'existence de terrains particulièrement à risque d'otite séromuqueuse, de poches de rétraction et de cholestéatomes, notamment :

— les fentes véloplatines et les insuffisances vélaires ;

— la trisomie 21 ;

— les malformations craniofaciales (syndromes de Crouzon, d'Apert et de Pfeiffer) ;

— l'achondroplasie ;

— les dyskinésies ciliaires primitives ;

• la présence fréquente d'une otite chronique controlatérale (otite séreuse, perforation tympanique, poche de rétraction, cholestéatome).

PARTICULARITÉS COMMUNES AUX CHOLESTÉATOMES CONGÉNITAUX ET ACQUIS DE L'ENFANT

Bilan pré-opératoire

L'otoscopie est parfois difficile du fait de l'étroitesse du conduit auditif externe et de l'agitation de l'enfant. Il ne faut pas hésiter, en cas de doute persistant, à recourir à un examen otoscopique sous anesthésie générale.

L'audiométrie à oreilles séparées avec courbes aériennes et osseuses est parfois difficile, voire impossible chez le jeune enfant. Dans ce cas, il est utile d'enregistrer des PEA en pré-opératoire pour avoir une indication sur le niveau d'audition en conduction aérienne du côté opéré.

Le bilan d'imagerie pré-opératoire est le même que chez l'adulte ; il est possible de fusionner les images tomodensitométriques et d'IRM en séquences de diffusion.

Chirurgie

Les grands points techniques sont les suivants :

• l'intervention de référence chez l'enfant est la tympanoplastie en technique fermée avec masto-antro-atticotomie et éventuelle tympanotomie postérieure ;

• la voie d'abord peut être postérieure ou endaurale plus ou moins élargie ;

• le nerf facial est plus souvent déhiscent dans sa deuxième portion que chez l'adulte et la partie inférieure de sa troisième portion est plus superficielle, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson. Le nerf peut donc être lésé :

— durant les temps initiaux de l'intervention, au niveau des plans superficiels, du fait de sa superficialité après son émergence du trou stylomastoïdien ;

— lors de la mastoïdectomie ;

— lors du décollement d'un fragment de cholestéatome en contact avec une zone dénudée de la deuxième portion du nerf facial, d'autant plus que la lésion et le nerf ont la même couleur blanche ;

• afin de limiter les risques de rétraction post-opératoire et donc de cholestéatome, il est préférable d'effectuer un renforcement cartilagineux étendu de la membrane tympanique ;

• afin de faciliter les soins post-opératoires, il est souhaitable d'utiliser :

— des fils résorbables ;

— des pansements siliconés (Silastic®) moulant les reliquats tympanoméataux, évitant ainsi les douleurs à l'ablation du méchage du conduit.

Une alternative à la tympanoplastie en technique fermée est la tympanoplastie en technique ouverte. Celle-ci comporte un abaissement par fraisage des parois postérieure et supérieure du méat auditif externe. En fin d'intervention, le méat auditif externe est agrandi par méatoplastie. En post-opératoire, les cavités mastoïdienne et atticale se retrouvent tapissées de peau et en continuité avec un conduit auditif élargi. Les inconvénients de cette technique sont :

• des résultats fonctionnels auditifs inférieurs en moyenne à ceux des techniques fermées ;

• des difficultés d'appareillage auditif en cas de besoin ;

• des soins fréquents et prolongés difficiles chez l'enfant ;

• des risques d'otorrhées, notamment en cas de baignades, et ce, d'autant que la mastoïde était très pneumatisée en pré-opératoire car la cavité d'évidement est alors vaste et anfractueuse.

Malgré ces inconvénients, cette technique reste indiquée dans les cas suivants :

• méat auditif externe largement lysé par le cholestéatome ;

• conditions anatomiques défavorables à une technique fermée, notamment procidence (position anormalement basse) du toit de l'attique et de la mastoïde ;

• pathologie multirécidivante en technique fermée.

Comme chez l'adulte, pour faciliter la surveillance et diminuer les risques d'otorrhée chronique post-opératoire, on peut diminuer le volume de la cavité d'évidement en comblant la mastoïde par un lambeau de rotation musculo-aponévrotique, des billes d'hydroxyapatite ou d'autres matériaux.

Concernant les résultats de la chirurgie :

• les récidives et les résiduels de cholestéatomes sont plus fréquentes chez l'enfant : 10 à 20 p. 100 selon les séries publiées ;

• ces échecs surviennent pour les cholestéatomes congénitaux comme pour ceux acquis.

Les principes de surveillance otoscopique, audiométrique et radiologique post-opératoire ainsi que les indications de *second look* chirurgical ne diffèrent pas de ceux de l'adulte.

> Comme pour toute chirurgie chez l'enfant, l'augmentation de la fréquence des conflits parentaux rend souhaitable le recueil des signatures d'autorisation d'opérer de la part des deux parents.

PERFORATIONS TYMPANIQUES

Elles peuvent être séquellaires d'une otite séromuqueuse chronique, d'un traumatisme ou de la pose d'aérateurs transtympaniques, notamment lorsque les aérateurs ont été laissés longtemps en place. Les principales caractéristiques de leur prise en charge chez l'enfant sont résumées dans une recommandation et dans un référentiel de la Société française d'ORL consultable sur internet (http://www.orlfrance.org).

Les critères d'opérabilité sont les suivants :

• *enfant âgé d'au moins 6 ans* au moment de la chirurgie. En effet, avant cet âge, l'évaluation de l'audition à oreilles séparées est difficile, et les fréquentes rhinopharyngites et otites liées à la maladie d'adaptation (*voir* Chapitre 85) augmentent les risques d'échec ;

• *perforation surveillée pendant plus de 6 mois* par le chirurgien ou son correspondant. Ce délai de surveillance est rendu nécessaire par la

possibilité de fermeture spontanée de la perforation. Pour les perforations séquellaires de pose d'aérateur transtympanique, un délai d'au moins 1 an est recommandé pour limiter le risque de réapparition d'une otite séromuqueuse après fermeture tympanique ;

- absence d'épisode d'otorrhée depuis plus de 3 mois ;
- *état de l'oreille controlatérale* : pour certaines équipes, il est recommandé de surseoir à une fermeture tympanique en cas d'otite séromuqueuse et/ou de rétraction tympanique controlatérale évolutive.

Concernant le bilan pré-opératoire, comme pour les cholestéatomes, un audiogramme à oreilles séparées avec courbes aériennes et osseuses est souhaitable. À défaut, lorsque ce n'est pas réalisable, il faut obtenir des seuils de PEA. L'imagerie pré-opératoire est inutile en dehors de cas particuliers :

- surdité de transmission supérieure à 35 dB. La tomodensitométrie permet alors de rechercher une atteinte ossiculaire responsable de cette surdité trop importante pour n'être expliquée que par la perforation tympanique ;
- surdité neurosensorielle homo- ou controlatérale ;
- syndrome malformatif.

Les techniques de fermeture de la perforation tympanique ne diffèrent pas de celles utilisées chez l'adulte. Le pourcentage de succès rapporté dans la littérature est d'environ 85 à 90 p. 100, ce qui est un peu moins bon que les résultats rapportés chez l'adulte. Certains préconisent la réalisation d'une mastoïdectomie associée lorsque la muqueuse de fond de caisse est inflammatoire.

OTORRHÉES CHRONIQUES UNILATÉRALES ET PATHOLOGIES SOUS-JACENTES

Devant une otorrhée chronique unilatérale, différents diagnostics doivent être évoqués :

- pathologies d'oreille moyenne :
  - cholestéatome ;
  - corps étranger, en particulier aérateurs transtympaniques ;
  - granulomatose, en particulier d'origine tuberculeuse ;
  - histiocytose langerhansienne ;
  - tumeur, en particulier rhabdomyosarcome ;
- otite externe chronique, en particulier mycose du conduit auditif ;
- masse liquidienne cervicale fistulisée dans le conduit auditif : kyste congénital, adénopathie.

Chapitre 61

Surdités de perception chez l'enfant

Des rappels sur la physiologie de l'audition, les différents types de surdités, leur classification en fonction de leur sévérité, leurs causes, leurs facteurs de risque et leurs répercussions cliniques sont faits dans le chapitre aux stratégies diagnostiques devant une surdité chez l'enfant (*voir* Chapitre 9).

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les surdités permanentes bilatérales ont une incidence à la naissance comprise entre 1 à 2 pour 1 000, ce qui représente environ 800 à 1 600 naissances par an en France (rapport de la Haute Autorité de santé de 2009, « Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans », consultable sur internet : http://www.has-sante.fr). L'apparition de formes acquises entraîne un doublement de ces chiffres au cours des quatre à cinq premières années de vie. La répartition des surdités est :

- 55 p. 100 de surdités moyennes, 20 p. 100 de surdités sévères et 25 p. 100 de surdités profondes ;
- 32 p. 100 sont génétiques, 30 p. 100 sont de causes pré-, péri- ou post-natales identifiées, non génétiques (infections, prématurité) et 38 p. 100 sont d'origine inconnue ;
- les surdités de perception de l'enfant sont le plus souvent endocochléaires, ce qui justifie que l'on puisse habituellement les dépister par oto-émissions acoustiques (examen recueillant l'activité contractile des cellules ciliées externes) et que la plupart des surdités profondes puissent bénéficier d'une implantation cochléaire.

PRISE EN CHARGE UNE FOIS LE DIAGNOSTIC DE SURDITÉ DE PERCEPTION POSÉ

Les principales étapes de cette prise en charge sont résumées dans le chapitre consacré aux stratégies diagnostiques dans les surdités de l'enfant (*voir* Tableau 9-IV).

PREMIERS ENTRETIENS AVEC LA FAMILLE

Une fois le diagnostic de surdité de perception établi, les premiers entretiens entre le médecin, l'orthophoniste, le psychologue et les parents doivent être rapidement organisés. Leur but est d'informer la famille le plus complètement possible sur la nature de la surdité et sur sa prise en charge, et de la soutenir psychologiquement. En effet, l'annonce de cette surdité est un grand traumatisme pour les parents : annonce d'un handicap définitif, perte brutale de l'image qu'ils s'étaient construite de leur enfant, y compris avant sa naissance. Elle est aussi source de nombreux questionnements et de nombreuses angoisses : « Comment communiquer avec notre enfant sourd ? Aura-t-il une intelligence normale ? Est-il sourd par ma faute ? »

TRAITEMENT CURATIF

Si un traitement curatif est souvent possible pour les surdités de transmission (par exemple, aérateurs transtympaniques pour une otite séromuqueuse, tympanoplastie pour une otite chronique ou pour une malformation ossiculaire), il ne l'est quasiment jamais pour les surdités de perception, en dehors de cas exceptionnels de :

- pathologies systémiques, en particulier auto-immunes, améliorables par des traitements anti-inflammatoires ou immunosuppresseurs ;
- surdités à cytomégalovirus, dont il a été montré que leur évolution pouvait être freinée par un traitement antiviral, le ganciclovir ou le valganciclovir. Cependant, ce traitement n'est pas encore de pratique courante.

RÉHABILITATION AUDITIVE (Tableau 61-I)

Appareillage auditif conventionnel

L'appareillage auditif conventionnel consiste à délivrer des stimuli acoustiques (appareillage en conduction aérienne) ou vibratoires

Tableau 61-I **Les différents types de réhabilitation auditive.**

	Surdités concernées	**Intervention chirurgicale**	**Dispositif uni- ou bilatéral**
Prothèse conventionnelle	Uni- ou bilatérales, de perception ou de transmission Légères à sévères	Non	Toujours bilatéral si surdité bilatérale
BAHA	Transmission ou mixtes bilatérales, moyennes à sévères avec impossibilité d'appareillage conventionnel[1] Cophoses unilatérales (du côté cophotique)	Oui (en un ou deux temps)	Le plus souvent unilatéral
Prothèse auditive d'oreille moyenne	Transmission ou mixtes, uni- ou bilatérales dans les malformations ossiculaires chez l'enfant[2] Perception moyennes à sévères bilatérales (adultes)	Oui	Uni- ou bilatéral
Implant cochléaire	Perception sévère à profonde bilatérale	Oui	Uni- ou bilatéral
Implant auditif du tronc cérébral	Perception profonde avec anomalie cochléaire ou du nerf auditif contre-indiquant l'implant cochléaire[3]	Oui	Unilatéral

(1) Les indications les plus classiques de la BAHA (*bone anchored hearing aid*) dans les surdités transmissionnelles ou mixtes sont les aplasies majeures (*voir* Chapitre 59), les vastes cavités d'évidement pétromastoïdien, les otorrhées chroniques et les pathologies dermatologiques du conduit auditif.
(2) Les indications et les résultats des implants d'oreille moyenne sont en cours d'évaluation dans ce cadre pathologique spécifique.
(3) La principale indication des implants auditifs du tronc cérébral est l'existence de neurinomes de l'acoustique bilatéraux dans le cadre des neurofibromatoses de type 2. Les résultats fonctionnels sont inconstants.

(appareillage en conduction osseuse utilisant un vibrateur placé sur la peau et indiqué dans les surdités de transmission ou mixtes). Sur le plan financier, la prothèse conventionnelle est bien remboursée chez l'enfant. Avec la prise en charge par l'Assurance maladie et une mutuelle complémentaire, les frais sont habituellement quasiment nuls.

BAHA

Une méthode plus efficace que l'appareillage conventionnel mais aussi plus lourde pour réhabiliter l'audition en conduction osseuse est l'utilisation d'un dispositif transcutané à ancrage osseux, la BAHA (*bone anchored hearing aid)* (Figure 61-1). Le vibrateur est ancré dans l'os par des vis en titane ostéo-intégrées. Ses principaux risques de complication sont l'infection ou la souffrance cutanée au contact du

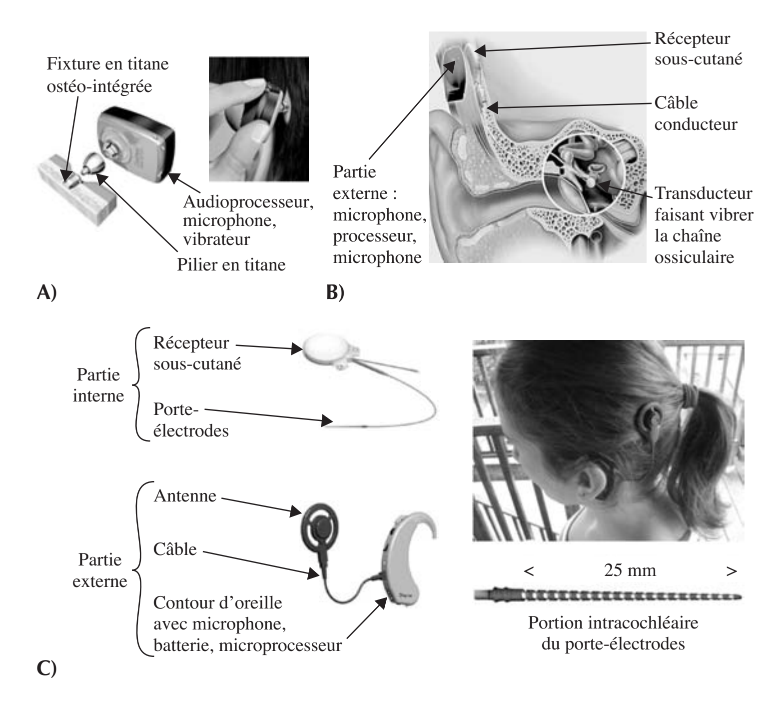


Figure 61-1 **Implants et prothèses auditifs.** A) BAHA (Cochlear®). B) Implant d'oreille moyenne semi-implantable (Medel®). C) Implant cochléaire (Neurelec®). (Reproduits avec autorisation.)

segment transcutané de la BAHA, et la désinsertion de l'ancrage osseux, notamment avant l'âge de 5 ans du fait de la minceur de l'os crânien. Le coût est d'environ 3 000 euros, mais il est possible, pour une surdité bilatérale, de bénéficier d'une aide financière de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

Implants auditifs d'oreille moyenne

Plus récemment sont apparus les implants auditifs d'oreille moyenne (*voir* Figure 61-1) dont la partie vibratoire est placée directement au contact de la chaîne ossiculaire. Ces implants sont amarrés à la chaîne ossiculaire qu'ils font vibrer grâce à des transducteurs piézo-électriques ou électromagnétiques. Il existe des systèmes semi-implantables dont la partie externe comporte un microphone, un microprocesseur codant le signal sonore et une batterie, et dont la partie interne est reliée à la chaîne ossiculaire, mais aussi des systèmes totalement implantables. Les principaux risques sont l'échec, la dégradation de l'audition oreille nue qui est systématique avec certains modèles et les complications habituelles d'une tympanoplastie. Par ailleurs, ces dispositifs contre-indiquent l'IRM. Leur coût est élevé (environ 8 000 euros) et ils sont actuellement totalement à la charge du patient.

Implants cochléaires

Les implants cochléaires (*voir* Figure 61-1) sont devenus d'utilisation courante chez l'enfant sourd profond bilatéral. L'implant cochléaire est indiqué dans les surdités liées à une atteinte de l'oreille interne, ce qui est habituellement le cas chez l'enfant. Certaines atteintes fonctionnelles du nerf cochléaire (neuropathies auditives/dyssynchronismes auditifs) sont également réhabilitables par un implant cochléaire. En pratique, l'*indication* repose sur trois types de critères :

- les seuils d'audiométrie tonale ;
- les seuils d'audiométrie vocale. Il s'agit d'un critère officiel (arrêté du 2 mars 2009 paru au Journal officiel le 6 mars 2006). Pour porter une indication d'implantation cochléaire, il faut que la discrimination avec appareillage adapté soit inférieure ou égale à 50 p. 100 à 60 dB ;
- les résultats avec appareillage auditif conventionnel. Avant toute indication d'implantation cochléaire, le port d'une aide auditive conventionnelle bilatérale durant au moins 4 à 6 mois est obligatoire, et l'implant n'est envisagé que si les gains auditifs et les progrès de communication orale apportés par cette aide sont insuffisants.

Notons qu'actuellement, les indications d'implantation cochléaire ont tendance à s'étendre à certaines surdités sévères, notamment dans

les surdités asymétriques avec atteinte profonde d'un côté et sévère de l'autre. On implante alors la plus mauvaise oreille.

Les *contre-indications* sont :

• des contre-indications absolues :

— agénésie ou hypoplasie majeure des cochlées ;

— ossification cochléaire complète bilatérale (après méningite bactérienne ou fracture du rocher bilatérale) ;

— agénésie ou hypoplasie majeure des deux nerfs auditifs ;

• des contre-indications relatives, à discuter au cas par cas :

— autres malformations d'oreille interne ;

— nerfs auditifs grêles ;

— troubles cognitifs ou comportementaux ;

— âge supérieur à 5 ans pour les surdités congénitales d'emblée profondes du fait de la diminution de la plasticité cérébrale avec l'âge : au-delà de 5 ans, les aires cérébrales auditives sont souvent annexées de façon irréversible par les voies visuelles ;

— terrain général fragile, maladie cutanée risquant de gêner la cicatrisation.

Le choix du côté à implanter repose sur :

• asymétrie auditive : on implante alors le côté le plus sourd pour que le second côté puisse continuer à être appareillé par une prothèse conventionnelle ;

• asymétrie morphologique des voies auditives : en cas d'anomalie morphologique des oreilles internes (malformation, ossification) ou des nerfs auditifs, on choisira le côté le moins anormal ;

• asymétrie vestibulaire : ce critère vient après les deux précédents. L'implant sera préférentiellement posé du côté où la fonction vestibulaire est la moins bonne ;

• enfant droitier ou gaucher : s'il est droitier et en l'absence d'asymétries auditives, morphologiques ou vestibulaires, l'implant sera posé à droite afin qu'il puisse plus facilement manipuler la partie externe (l'enlever, la remettre).

Que faire du côté non implanté ? Plusieurs études ont montré l'intérêt de conserver la prothèse auditive controlatérale dès lors que persiste de ce côté une certaine audition résiduelle. Dans certains pays, l'implantation cochléaire bilatérale est la règle, y compris chez l'enfant. En France, ses avantages, inconvénients et indications précises restent à définir. Les seules indications officiellement reconnues dans notre pays sont :

• les surdités post-méningitiques ou post-traumatiques du fait des risques de performances médiocres d'un côté par ossification cochléaire gênant la bonne insertion du porte-électrodes et altérant la conduction électrique entre l'implant et le nerf auditif ;

• les atteintes associées sévères auditives et visuelles, en particulier dans le cadre du syndrome d'Usher associant une surdité et une rétino-

pathie dégénérative. En effet, en cas d'implantation unilatérale, si l'implant dysfonctionne, ce qui n'est pas rare pour la partie externe, le patient va se trouver dans la situation très handicapante et anxiogène du double handicap auditif et visuel en attendant la réparation.

Dans les autres cas, la loi française permet un implant bilatéral à condition de respecter un délai de 6 mois entre les deux implantations. Les principaux critères guidant alors la décision sont :

- la motivation de la famille ;
- les résultats du premier implant ;
- l'audition résiduelle du côté non implanté : si elle est encore utilisable, on sera plutôt enclin à poursuivre l'appareillage auditif conventionnel sur cette oreille ;
- la fonction vestibulaire après la première implantation : si le vestibule est détruit du côté implanté et totalement ou partiellement conservé de l'autre côté, il est souvent préférable de ne pas implanter du deuxième côté afin d'éviter d'entraîner une aréflexie vestibulaire bilatérale (l'implantation endommage le système vestibulaire homolatéral dans environ 20 p. 100 des cas) ;

Les principaux risques de complication sont :

- la paralysie faciale (la voie d'abord chirurgicale, en particulier la tympanotomie postérieure, passe tout près du nerf facial) ;
- l'infection de l'implant, nécessitant souvent son retrait ;
- une nécrose cutanée en regard de l'aimant si celui-ci est trop puissant ;
- une méningite. Ce risque extrêmement faible est lié à l'ouverture de la cochlée avec possibilité de remontée de germes via cette ouverture depuis l'oreille moyenne vers les liquides de l'oreille interne, puis vers les espaces méningés. La diminution du risque de méningite passe par la mise à jour des vaccinations antipneumococciques et anti-*Hæmophilus influenzæ* avant l'intervention, puis, une fois l'implantation réalisée, par la prescription quasi systématique d'une antibiothérapie orale en cas de rhinopharyngite ou d'otite chez un enfant implanté ;
- une fracture irradiée de la voute crânienne en cas de traumatisme direct violent sur l'implant.

Le suivi post-opératoire comprend :

- une surveillance clinique habituelle (cicatrice rétro-auriculaire, tympans) ;
- des réglages réguliers et un soutien orthophonique plurihebdomadaire prolongé. Les réglages consistent à définir les paramètres optimaux de stimulation par l'implant, en particulier l'intensité de stimulation électrique pour chaque électrode et la stratégie de codage de l'information sonore. Dans le cadre des surdités congénitales d'emblée profondes, l'implantation est un peu comme une « seconde naissance » sur le plan auditif. Si les sensations auditives sont très rapidement présentes après l'intervention, il faut plusieurs mois, voire plusieurs années avant que les

circuits neuronaux des centres du langage se soient réorganisés afin de permettre une communication orale (compréhension, puis expression). Dans environ 20 p. 100 des cas, malgré l'absence de facteurs pronostiques péjoratifs évidents lors du bilan pré-opératoire, l'acquisition du langage oral échoue. Dans le cadre des surdités acquises post-linguales (c'est-à-dire survenues après acquisition de la parole), le cerveau sait déjà traiter le langage oral, et les progrès de communication orale après implantation sont beaucoup plus rapides et plus constants.

Sur le plan financier, depuis un arrêté du 2 mars 2009 publié au Journal officiel le 6 mars 2009, l'implant cochléaire a été inscrit sur la liste des produits et prestations remboursables (LPP). Un résumé clair et concis de ces aspects financiers est disponible sur le site internet du Centre d'information sur la surdité et l'implant cochléaire (http://www.cisic.fr). En pratique, soins et matériel ne sont pas à la charge du patient en dehors de dommages accidentels, vols ou pertes de la partie externe. L'équipe médicale conseille donc habituellement au patient ou à sa famille de prendre une assurance complémentaire couvrant ce type d'incidents (la partie externe coûte 6 000 euros).

En cas de surdité profonde bilatérale et d'impossibilité d'implantation cochléaire (agénésie des deux nerfs auditifs…), il est possible de proposer un implant auditif du tronc cérébral.

Notons enfin qu'en complément de la réhabilitation auditive par une prothèse, le patient peut bénéficier en classe d'un système HF. L'enseignant porte un micro. Son discours parvient directement au système HF qui est connecté à la prothèse auditive ou à l'implant cochléaire de l'enfant. La conséquence est un signal de parole de meilleure qualité et débarrassé du bruit de fond de la salle de classe. Le système HF peut faire l'objet d'une demande de remboursement auprès de la MDPH.

Aspects rééducatifs et éducatifs. Soutiens financiers (Figure 61-2)

Les modalités de prise en charge ont été définies par la loi du 11 février 2005 sur pour « l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées ». À cette occasion ont été crées les MDPH qui coordonnent la prise en charge de la personne handicapée dans ses différents domaines : rééducation et scolarité, qui font l'objet d'un suivi pluridisciplinaire médicosocial (Encadré 1) ; aides financières.

En pratique, les démarches initiales sont les suivantes :

• l'équipe médicale :

— remplit, si elle le juge opportun, un formulaire de « protocole de soins » demandant une exonération du ticket modérateur pour tous les soins afférant à la surdité : appareillage auditif, orthophonie, bilan étio-

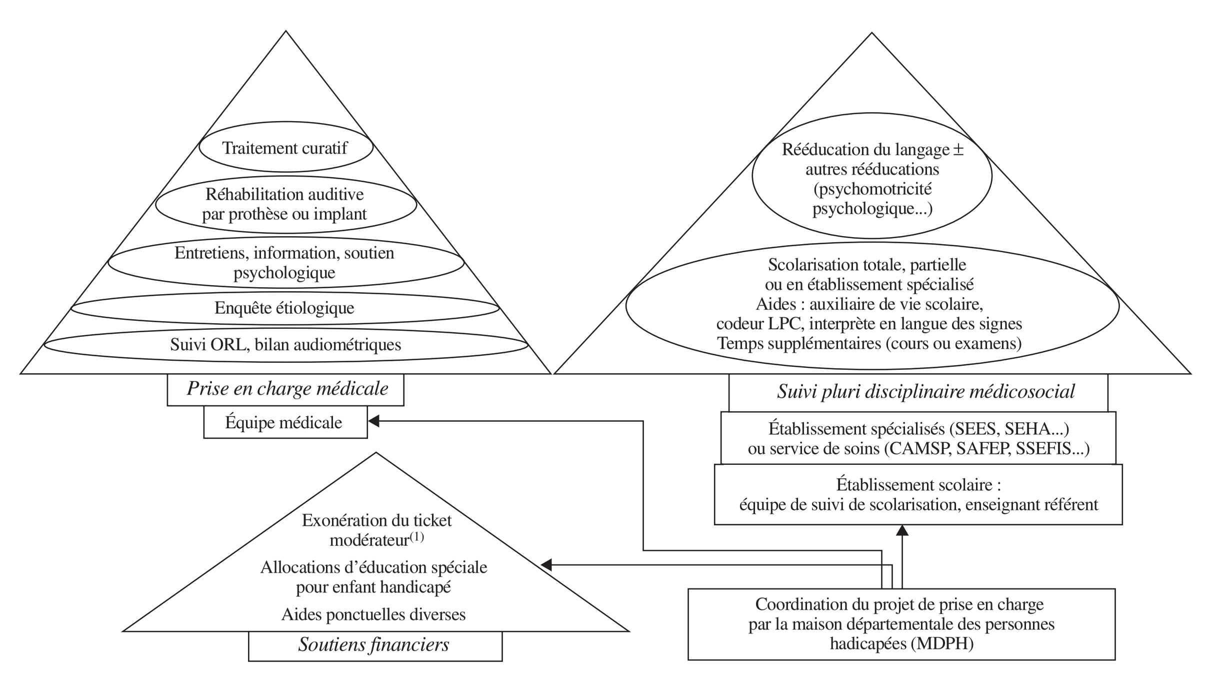


Figure 61-2 **Les différents secteurs de prise en charge de l'enfant sourd.** (1) Le formulaire intitulé « protocole de soins » (formulaire Cerfa n° 11626*3) de demande d'exonération du ticket modérateur (« prise en charge à 100 p. 100 » du langage courant) est rempli par le médecin et adressé par la famille à sa caisse primaire d'assurance maladie (CPAM). (Figure réalisée en collaboration avec Martial Franzoni, directeur du Centre expérimental orthophonique et pédagogique [CEOP], Paris.)

logique. La famille l'adresse à sa caisse primaire d'assurance maladie en lui joignant les résultats des évaluations audiométriques. La surdité ne fait pas partie de la liste des trente affections de longue durée (ALD30), mais l'exonération est accordée au titre de l'article 322-3-6 du Code de la sécurité sociale en fonction d'un barème précis ;

Informations complémentaires concernant le suivi pluridisciplinaire médicosocial

Quelques exemples de services de soins ou d'établissements spécialisés pouvant être amenés à prendre en charge des enfants sourds :

- CAMSP (centre d'action médicosociale précoce) : pour les 0-6 ans.
- SAFEP (service d'accompagnement familial et à l'éducation précoce) : pour les 0-3 ans.
- SSEFIS (service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire) : pour les 3-20 ans.
- SEES (section d'éducation et d'enseignement spécialisés).
- SEHA (section pour enfants avec handicaps associés).

Les établissements et services spécialisés ont des rôles éducatifs et rééducatifs. Un soutien psychologique et un suivi médical sont également habituellement possibles. Le personnel peut suivre l'enfant sur place dans les locaux de l'établissement, à domicile ou au sein des établissements scolaires.

Concernant la scolarité : la loi du 11 février 2005 privilégie la scolarisation en milieu ordinaire. Aucun établissement scolaire ne peut refuser d'inscrire un enfant sourd dépendant de son secteur. L'enfant peut fréquenter une classe d'enfants normo-entendants, avec possibilités d'aides spécifiques (auxiliaire de vie scolaire ou AVS, codeur LPC, interprète en langue des signes, temps de cours supplémentaires, délais supplémentaires aux examens). Alternativement, il peut être dans une classe spécialisée en milieu ordinaire dans laquelle tous les élèves sont déficients auditifs : CLIS2 (classe d'intégration scolaire) pour l'école primaire et UPI2 (unités pédagogiques d'intégration) pour le collège et le lycée.

Concernant la coopération entre établissements scolaires et établissements spécialisés : le décret relatif à la coopération entre le secteur médicosocial et les établissements scolaires (décret n° 2009-378 du 2 avril 2009) et l'arrêté relatif à la création et à l'organisation des unités d'enseignement (2 avril 2009) précisent les nouvelles modalités de coopération entre l'Éducation nationale et le secteur médicosocial. Des conventions de coopération entre établissements scolaires et établissements ou services spécialisés pour la mise en œuvre du PPS (projet personnalisé de scolarisation) ainsi que des conventions constitutives d'unités d'enseignement mettant en œuvre tout dispositif d'enseignement concourant à la réalisation du PPS, devront être établies.

— demande à la famille de contacter la MDPH de son département et remplit éventuellement une demande d'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH) ;

— peut déjà orienter l'enfant vers un orthophoniste en libéral ou un établissement spécialisé pour la prise en charge rééducative et un soutien éducatif. Mais la MDPH doit obligatoirement donner son aval à cette orientation puisqu'elle est maître du projet de prise en charge de l'enfant avec la famille ;

• la famille inscrit l'enfant dans l'établissement scolaire le plus proche de son domicile. Sur place, l'équipe de suivi de la scolarisation (ESS), un enseignant référent et la famille de l'enfant soumettent à la MDPH un projet personnalisé de scolarisation (PPS). La commission des droits et de l'autonomie de la personne handicapée (CDA ou CDAPH) de la MDPH valide ou non ce projet.

Par la suite, la surveillance régulière de l'enfant au sein des structures médicales, des établissements spécialisés et scolaires (évaluation annuelle obligatoire par l'ESS) peut amener à réajuster la prise en charge. La MDPH peut à tout moment accorder des aides financières spécifiques, par exemple pour l'acquisition d'un système HF favorisant l'écoute de l'enseignant en classe, pour des aménagements domestiques divers ou pour une aide au financement d'une BAHA.

BILAN ÉTIOLOGIQUE

Le but de ce bilan n'est pas de proposer un traitement étiopathogénique puisqu'il n'existe pas de traitement curatif des surdités de perception en dehors de quelques situations exceptionnelles. Ses principaux intérêts sont :

• de déculpabiliser des parents qui pensent parfois être responsables de la surdité de leur enfant (par exemple, surdité attribuée par la mère à un épisode fébrile négligé durant la grossesse) ;

• de leur donner une estimation du risque que d'autres enfants à naître dans la famille soient atteints de surdité ;

• de rechercher et de traiter des anomalies associées (par exemple, prise en charge d'une pathologie thyroïdienne associée à la surdité dans le cadre d'un syndrome de Pendred, rééducation d'un déficit vestibulaire ou de difficultés psychomotrices) ;

• d'optimiser la prise en charge de la surdité (par exemple, une surdité profonde congénitale dans le cadre d'un syndrome d'Usher de type I (Tableau 61-II) devra bénéficier rapidement d'un implant cochléaire, le

Tableau 61-II **Principales surdités de perception génétiques syndromiques.**

Syndrome	Mode de transmission	Principales anomalies
Syndrome d'Usher de type I	Autosomique récessif	Surdité d'emblée profonde Atteinte vestibulaire sévère Rétinopathie dégénérative
Syndrome d'Usher de type II	Autosomique récessif	Surdité moyenne à sévère bilatérale Pas d'atteinte vestibulaire Rétinopathie dégénérative
Syndrome de Pendred	Autosomique récessif	Surdité avec malformation de l'oreille interne Possible atteinte vestibulaire Dysfonctionnement thyroïdien avec goitre
Syndrome de Jervell et Lange-Nielsen	Autosomique récessif	Surdité profonde Troubles de la repolarisation ventriculaire
Syndrome de Waardenburg de type I	Autosomique dominant	Anomalies pigmentaires des cheveux, des yeux et de la peau Dystopie canthale
Syndrome de Waardenburg de type II	Autosomique dominant	Idem au type I mais sans dystopie canthale
Syndrome de Waardenburg de type III	Autosomique dominant	Comme le type I ± malformation des extrémités, canitie
Syndrome de Waardenburg de type IV	Autosomique récessif	Comme le type II ± maladie de Hirschsprung Malformation de l'oreille interne évocatrice
Syndrome d'Alport	Dominant lié à l'X ou, plus rarement, autosomique récessif	Surdité progressive Glomérulopathie Cataracte
Syndrome de Stickler	Autosomique dominant	Fente vélaire Atteintes ophtalmologiques Surdités de perception dans environ 10 p. 100 des cas
Syndrome branchio-oto-rénal Syndrome de CHARGE Microdélétion 22q11	*Voir* description de ces syndromes dans la figure 59-8	

plus souvent bilatéral, afin que l'enfant ait acquis une bonne maîtrise de la communication orale au moment où sa vision se dégradera).

Pour des parents qui viennent de découvrir la surdité définitive de leur enfant, l'information sur son impact concret dans la vie courante et la mise en route de la prise en charge thérapeutique (appareillage auditif, orthophonie) priment souvent sur la recherche de la cause de l'hypo-acousie. Il faut alors savoir ne pas précipiter le bilan étiologique afin d'éviter aux parents une angoisse supplémentaire, une surcharge d'informations et de rendez-vous. Malgré un bilan complet, la cause des surdités de perception de l'enfant n'est retrouvée que dans environ 70 p. 100 des cas.

SURDITÉS GÉNÉTIQUES

Les surdités génétiques sont la première cause de surdité de perception de l'enfant. Elles représentent environ un tiers des formes bilatérales ; 70 p. 100 d'entre elles sont isolées et 30 p. 100 syndromiques, c'est-à-dire associée à l'atteinte d'autres organes. Pour les surdités isolées, plus de 100 loci ont été localisés et plus de 40 gènes identifiés. Plus de 300 syndromes génétiques comportant une surdité et l'atteinte d'autres organes ou fonctions ont été décrits. Les mutations impliquent des gènes codant des protéines ayant de multiples fonctions au sein de l'oreille interne : transports ioniques, structure des stéréocils apicaux des cellules ciliées sensorielles, libération du contenu des vésicules synaptiques à la base de ces cellules ciliées, structure de la membrane tectoriale. Les modes de transmission sont :

• *autosomique récessif* : il faut que les deux copies du gène, celle transmise par le père et celle transmise par la mère, soient anormales pour que la maladie s'exprime. Un quart des enfants sont atteints. En pratique, il existe souvent un seul sujet atteint dans la famille à l'interrogatoire et il est fréquent de retrouver une consanguinité parentale. Les surdités se transmettant sur ce mode sont dénommées DFNBn, n étant un nombre indiquant que le gène impliqué est le nième gène découvert dans le cadre des surdités génétiques ayant ce mode de transmission ;

• *autosomique dominant* : il suffit que l'une des deux copies du gène soit anormale pour que la maladie s'exprime. La moitié des enfants sont atteints. Cependant, ce mode de transmission est souvent associé à une pénétrance variable, ce qui signifie que les membres atteints d'une même famille présentent des tableaux cliniques hétérogènes. Les surdités se transmettant sur ce mode sont dénommées DFNAn, n étant un nombre indiquant que le gène impliqué est le nième gène découvert dans le cadre des surdités génétiques ayant ce mode de transmission ;

• *lié à l'X* : dans les formes récessives liées à l'X, les mères transmettent et les fils sont atteints ; dans les formes dominantes liées à l'X, les mères transmettent mais les filles peuvent aussi être atteintes, même si c'est à un moindre degré que les fils. Les surdités se transmettant sur ce mode sont dénommées DFNn, n étant un nombre indiquant que le gène impliqué est le nième gène découvert dans le cadre des surdités génétiques ayant ce mode de transmission ;

• *mitochondrial* : l'ADN mitochondrial paternel est localisé dans le flagelle du spermatozoïde et ne s'intègre pas dans l'ovocyte. L'ADN mitochondrial de l'enfant provient donc uniquement de la mère. Ainsi, en cas de surdité mitochondriale, les mères transmettent et les fils et les filles sont atteints à part égale.

Certaines mutations surviennent *de novo*, c'est-à-dire qu'elles n'ont pas été transmises par les parents, mais surviennent directement chez l'embryon dans des cellules non germinales. Ces mutations ne touchent donc qu'un seul individu d'une famille.

Le principal gène impliqué dans les surdités génétiques est celui codant la connexine 26 (Cx26). La forme DFNB1 rend compte de la moitié des surdités congénitales familiales récessives et de près de 40 p. 100 des cas sporadiques de surdité congénitale. Les connexines sont des protéines impliquées dans la constitution de tunnels (*gap juntions*) permettant le passage d'ions et de petites molécules entre cellules voisines. Le mode de transmission le plus fréquent est autosomique récessif (DFNB1), mais on trouve aussi, en fonction du type de mutations du gène, des formes dominantes (DFNA3) ou des atteintes syndromiques comportant des atteintes cutanées associées à la surdité (*KID syndrome* : *keratosis*, *ichthyosis*, *deafness*). Parfois, les surdités surviennent à la suite d'une double mutation hétérozygote concernant l'une des copies du gène de la Cx26 et l'une des copies du gène de la Cx30. Du fait de leur fréquence élevée, les mutations de la connexine sont systématiquement recherchées dans les surdités sans anomalies cliniques ou paracliniques évocatrices d'autres causes. Pour les formes autosomiques récessives, la principale mutation observée est nommée 35delG (il manque une guanine en position 35 au sein du gène muté). Même pour une même mutation du gène de la Cx26 et au sein d'une même famille, le déficit auditif peut varier d'un individu à l'autre, allant de surdités légères à des surdités profondes. Dans 80 p. 100 des cas, le niveau de surdité est stable dans le temps. Il n'y a ni malformation d'oreille interne, ni atteinte vestibulaire associée à la surdité.

Parmi les surdités génétiques isolées de transmission autosomique récessive, citons DFNB9 liée à la mutation du gène *OTOF* codant l'otoferline, protéine impliquée dans la fusion calcium-dépendante des vésicules synaptiques des cellules ciliées internes (CCI). L'atteinte cochléaire étant initialement limitée aux cellules ciliées internes, le tableau initial est celui d'une neuropathie auditive/dyssynchronisme

auditif (NA/DA) avec oto-émissions acoustiques (OEA) conservées et PEA abolis. Le dépistage de la surdité par OEA passe donc à côté de ces surdités. Les OEA se négativent secondairement au cours de l'évolution de la maladie.

Les principales surdités génétiques syndromiques sont résumées dans le tableau 61-II.

SURDITÉS INFECTIEUSES

Les infections maternofœtales à cytomégalovirus sont la deuxième cause de surdité de perception de l'enfant après les surdités génétiques, représentant environ 10 p. 100 des cas. L'ensemble des infections maternofœtales pouvant entraîner une surdité peuvent se retenir sous l'acronyme TORCH (toxoplasmose, rubéole, syphilis, cytomégalovirus, herpès).

Les surdités post-méningitiques ont une présentation et une prise en charge particulières. Elles sont le fait de méningites bactériennes, en particulier à pneumocoques. Elles compliquent 5 à 35 p. 100 de ces méningites. Que la surdité soit uni- ou bilatérale, elle est plus souvent sévère à profonde. Elle peut s'installer très rapidement et s'aggraver sur plusieurs années. Rarement, des améliorations sont observées en quelques mois dans les surdités moyennes. Une particularité partagée avec les fractures du rocher est la fréquente ossification cochléaire progressive accompagnant les surdités post-méningitiques. En cas de surdité sévère à profonde bilatérale, une telle ossification, si elle est très étendue, risque de compromettre les résultats fonctionnels d'un implant cochléaire, voire d'empêcher sa mise en place. Pour ces raisons :

- la survenue d'une méningite bactérienne doit entraîner un bilan auditif rapide (dans les 15 jours suivant l'arrêt du traitement) puis tous les 3 mois durant la première année. Par la suite, des contrôles de l'audition sont souhaitables tous les ans pendant 5 ans du fait de la possibilité de surdités d'apparition retardée ;
- dès qu'une surdité est diagnostiquée, une imagerie de contrôle est nécessaire. L'IRM est plus sensible que la tomodensitométrie pour dépister une ossification labyrinthique et évaluer son étendue. Le canal semi-circulaire externe est souvent la première portion ossifiée de l'oreille interne ;
- en cas de surdité sévère à profonde, l'implantation cochléaire doit être rapide pour éviter la progression de l'ossification. Une imagerie (tomodensitométrie, IRM) doit être répétée peu de temps avant l'intervention. L'implantation est souvent bilatérale afin d'optimiser les chances d'avoir au moins un côté fonctionnel. Lorsque l'ossification est déjà quasi complète, deux options sont possibles : soit la mise en

place d'un implant cochléaire à deux faisceaux d'électrodes placés dans deux tranchées osseuses fraisées dans le promontoire (fond de caisse du tympan) en regard des deux premiers tours de la cochlée, soit la pose d'un implant auditif du tronc cérébral.

AUTRES CAUSES

Les surdités sur ictère néonatal sont liées au dépôt et à la toxicité des pigments de bilirubine sur la cochlée ainsi que le long du nerf auditif et des voies auditives centrales. Les résultats des évaluations auditives peuvent donc évoquer une surdité endocochléaire ou une neuropathie auditive/désynchronisation auditive (NA/DA) avec préservation des oto-émissions acoustiques et abolition des potentiels évoqués auditifs. La surdité est isolée ou associée à d'autres symptômes, en particulier une atteinte neurologique avec déficit intellectuel et retard psychomoteur. Une particularité évolutive est la possibilité d'améliorations spectaculaires des tracés de PEA au cours des premières années de vie. Il faut donc initialement rester très prudent sur les seuils auditifs définitifs de l'enfant, s'appuyer comme toujours sur la triade examen clinique- audiométrie comportementale-examens objectifs et savoir attendre une éventuelle amélioration spontanée de l'audition avant de porter une indication d'implantation cochléaire.

De nombreuses autres causes de surdités de perception de l'enfant existent, dont les principales sont les médicaments ototoxiques (aminoglycosides, cisplatine), l'hypoxie néonatale, certaines maladies neurologiques ou auto-immunes.

Le tableau 61-III montre les principaux éléments du bilan étiologique des surdités de perception bilatérales.

NEUROPATHIES AUDITIVES/DYSSYNCHRONISMES AUDITIFS

Les neuropathies auditives/dyssynchronismes auditifs (NA/DA) sont caractérisées par la présence d'oto-émissions acoustiques (OEA) et l'absence de PEA ou la forte élévation de leurs seuils. Il s'agit d'une définition « opérationnelle » pouvant correspondre à des lésions variées, localisées au niveau des cellules ciliées internes, de la synapse entre cellules ciliées internes (CCI) et nerf auditif, du nerf auditif ou du tronc cérébral. En revanche, la conservation des OEA traduit un fonctionnement normal des cellules ciliées externes (CCE). Un autre reflet du bon fonctionnement des CCE est la présence de potentiels microphoniques en électrocochléographie ou en PEA, avec alternance de clicks de condensation et de raréfaction. Les réflexes stapédiens

Tableau 61-III **Bilan étiologique dans les surdités de perception bilatérales.**

Examens cliniques et paracliniques	Commentaires
Surdité évolutive ou non	–
Antécédents personnels	Facteurs de risque de surdité : *voir* Tableau 9-III
Antécédents familiaux de surdité	Surdité survenant avant l'âge de 40 ans ou autre maladie héréditaire familiale
Consanguinité	Une consanguinité parentale est souvent associée à une maladie génétique de transmission autosomique récessive
Âge de la marche	Un âge de la marche supérieur à 2 ans, de même qu'un retard d'acquisition de la tenue assise évoquent soit un retard de développement psychomoteur, soit une atteinte vestibulaire
Examen clinique complet	Recherche d'une anomalie clinique ou d'une malformation pouvant entrer dans le cadre d'une pathologie syndromique génétique ou non
Bilan auditif (audiométrie, oto-émissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs)	Ces investigations peuvent orienter vers une cause particulière
Tomodensitométrie/IRM des rochers	Une malformation de l'oreille interne est retrouvée dans environ 20 p. 100 des surdités de perception. D'autres anomalies des voies auditives peuvent être détectées
Vestibulométrie	Une atteinte sévère bilatérale congénitale sans malformation de l'oreille interne associée doit en priorité évoquer un syndrome d'Usher et faire pratiquer un électrorétinogramme
Examen ophtalmologique complet, avec fond d'œil et bilan oculomoteur	Une atteinte ophtalmologique, souvent bénigne et ne relevant pas de la même étiologie que celle responsable de la surdité, est retrouvée dans 40 p. 100 des cas

Tableau 61-III (*suite*)

Examens cliniques et paracliniques	**Commentaires**
Électrorétinogramme	*Voir* ci-dessus, « Vestibulométrie »
Examen cardiologique avec ECG	Seulement dans les surdités sévères à profondes bilatérales, dans le but de rechercher un syndrome de Jervell et Lange-Nielsen
Hématurie, protéinurie	Seulement pour les surdités acquises progressives, à la recherche d'un syndrome d'Alport
Échographie rénale	En cas de suspicion de syndrome branchio-oto-rénal (BOR) (*voir* Chapitre 59)
Consultation de génétique	Indispensable sauf si cause non génétique évidente
Cytomégalovirus	Période néonatale : détection du virus dans le sang ou dans les urines ; Premières années de vie : recherche d'ADN par PCR sur buvard de Guthrie Au-delà : sérologie sanguine
Audiogrammes des autres membres de la famille	Afin de rechercher une surdité familiale
Autres examens	Selon les orientations données par les résultats des premiers examens

sont abolis. En audiométrie comportementale, certaines anomalies particulières peuvent être observées :

- réponses en audiométrie vocale moins bonnes qu'en audiométrie tonale, celle-ci pouvant être tout à fait normale malgré une gêne importante à la perception de la parole dans la vie courante ;
- effondrement des performances auditives dans le bruit.

Les NA/DA représenteraient environ 10 p. 100 des surdités de perception de l'enfant et sont parfois familiales. Les principaux facteurs de risque sont la prématurité, les ictères néonatals, les hypoxies néonatales, les infections, certains traitements (furosémide, vancomycine, aminosides, dexaméthasone) et les séjours en réanimation néonatale.

SURDITÉS ÉVOLUTIVES

Fluctuations auditives liées aux otites séromuqueuses

Un facteur majeur de fluctuation auditive chez les enfants atteints de surdité de perception est la fréquente survenue d'otites séromuqueuses.

Surdités progressives

De nombreuses surdités de perception sont évolutives. Même les surdités génétiques par mutation de la connexine 26, réputées stables, évoluent dans 20 p. 100 des cas. Les surdités liées à une infection maternofœtale à cytomégalovirus ou à une méningite bactérienne peuvent s'aggraver sur plusieurs années, nécessitant une surveillance audiométrique prolongée. Le syndrome d'Alport se révèle habituellement comme une surdité progressive apparaissant au cours de la première décennie de vie. Certaines surdités génétiques de transmission autosomique dominantes sont acquises et progressives. Les surdités progressives évoluant par paliers, notamment lors de traumatismes physiques ou pressionnels, et souvent associées à des atteintes vestibulaires, évoquent deux types d'étiologie :

- des malformations de l'oreille interne au cours desquelles des dégradations auditives peuvent survenir à la suite de variations pressionnelles des liquides de l'oreille interne. Il s'agit des malformations comportant un élargissement de l'aqueduc du vestibule (isolé ou intégré à une malformation de Mondini) ou une communication élargie entre la cochlée et le conduit auditif interne. Leur diagnostic incite à déconseiller les activités à risque de traumatisme crânien ou de variations pressionnelles importantes ;
- des fistules périlymphatiques (FPL), qui mettent en communication la périlymphe, liquide d'oreille interne, et l'oreille moyenne. Les principales causes sont les traumatismes, les malformations compor-

tant un élargissement de l'aqueduc du vestibule ou une communication élargie entre la cochlée et le conduit auditif interne, et les stapédotomies ou les stapédectomies réalisées pour le traitement d'une otospongiose ou d'un blocage congénital du ligament annulaire. Les FPL se traduisent par des vertiges déclenchés notamment par des manœuvres de Valsava ou des changements de position. L'examen clinique recherche des signes vestibulaires aigus induits par une augmentation brutale de la pression dans le conduit auditif externe, soit au moyen d'un speculum d'oreille pneumatique (signe d'Hennebert), soit en utilisant un impédancemètre (signe de Tullio). Aux signes vestibulaires s'associe une surdité de perception se dégradant par paliers et des acouphènes. Un autre mode de révélation des FPL est la survenue de méningites. L'imagerie (tomodensitométrie et IRM des rochers) peut montrer la cause traumatique ou malformative de la FPL, et beaucoup plus rarement la présence d'air dans le labyrinthe ou d'un peu de liquide dans la caisse du tympan.

Surdités pouvant s'améliorer spontanément

Différentes surdités peuvent connaître des améliorations spontanées, notamment celles consécutives à une infection à cytomégalovirus, à une méningite bactérienne, à un ictère néonatal ainsi que les neuropathies auditives/désynchronisations auditives. Les malformations de l'oreille interne avec anomalies pressionnelles des liquides de l'oreille interne, en particulier les élargissements isolés de l'aqueduc du vestibule ou les malformations de Mondini, entraînent fréquemment des fluctuations auditives avec dégradations suivies de récupérations souvent partielles.

Chapitre 62

Vertiges chez l'enfant

Les vertiges et troubles de l'équilibre chez l'enfant sont souvent méconnus ou mal interprétés. Cela est particulièrement vrai chez le jeune enfant qui ne peut exprimer clairement ce qu'il ressent. Il faut penser à la possibilité de vertiges dans les circonstances suivantes :

• enfant qui se tenait debout ou marchait normalement pour son âge et qui refuse brusquement de se mettre debout ou tombe très souvent sans raison ;

• apparition brutale de vomissements associés ou non à des douleurs abdominales. Dans ce cadre, les vertiges sont un diagnostic différentiel des gastro-entérites et des méningites.

EXAMEN CLINIQUE

Les principaux éléments sont :

• l'*otoscopie* ;

• l'*examen clinique oto-neuro-vestibulaire* à la recherche de signes de déficit vestibulaire périphérique ou/et de signes neurologiques centraux ;

• la *recherche de signes en faveur d'un syndrome vestibulaire périphérique* :

— tendance à pencher ou à chuter toujours du même côté, spontanément, à la marche ou lors du piétinement sur un support mou ;

— nystagmus (mouvement biphasique conjugué des yeux composé d'une dérive lente des yeux suivie d'un mouvement saccadique rapide) qui bat du côté opposé à la déviation posturale. La phase rapide de ce mouvement conjugué des yeux indique le sens du nystagmus. Lors de l'examen direct des yeux, l'absence de nystagmus ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'atteinte vestibulaire périphérique car le nystagmus périphérique peut être complètement inhibé par la fixation oculaire. Il convient donc de compléter l'examen par la recherche d'un nystagmus apparaissant après inhibition

---

Avec la participation de Sylvette Wiener-Vachet.

de la fixation oculaire par le port de lunettes de Frenzel (elles donnent une vision floue grâce à des verres de plus de 20 dioptries) ou de lunettes de vidéoscopie ;

• *appréciation qualitative de l'audition globale par des tests cliniques simples* : acoumétrie à voix chuchotée (mots prononcés à 30 cm de l'oreille de l'enfant), désignation d'images ou de dessins, réponse à des jouets sonores ou à des bruits.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

EXAMENS SPÉCIALISÉS ORL ET OPHTALMOLOGIQUES

Les examens ORL spécialisés comportent un bilan de l'audition et des épreuves vestibulaires. L'examen ophtalmologique consiste en la recherche d'anomalies de la réfraction par un ophtalmologiste et de troubles de la convergence par un orthopticien. Ce sont habituellement les premiers examens à demander car ils permettent de diagnostiquer les principales causes de vertiges et de troubles de l'équilibre de l'enfant (Figure 62-1).

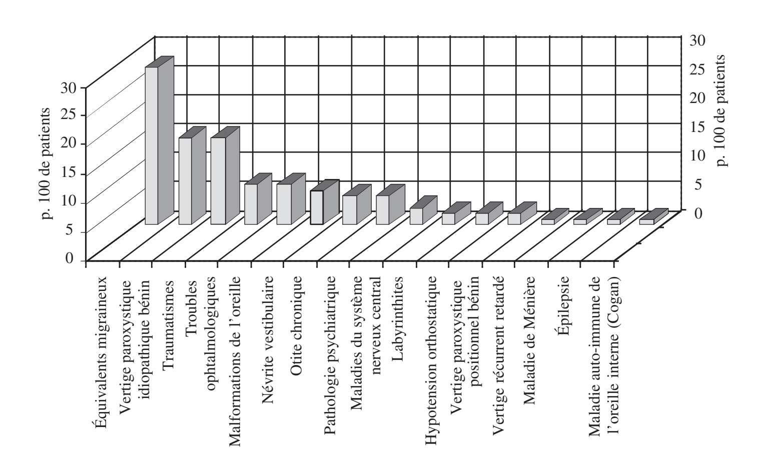


Figure 62-1 **Étiologie des vertiges de l'enfant.** (Groupe de 900 patients testés pour des troubles de l'équilibre à l'hôpital Robert-Debré, Paris.)

Principales causes à bilan audiovestibulaire normal

Ce sont :

• les *vertiges équivalents migraineux* (25 p. 100 des vertiges de l'enfant). Les enfants présentent des céphalées durant plus de 15 minutes à plusieurs heures, associées ou alternant avec les vertiges. Une photophobie est fréquente, de même que des nausées voire des vomissements (Figure 62-2). L'examen neurologique est strictement normal, tout comme le bilan audiovestibulaire. Ces troubles sont souvent favorisés par des problèmes ophtalmologiques méconnus ;

• les *vertiges paroxystiques bénins idiopathiques* (VPPB) (20 p. 100 des vertiges de l'enfant). Ils se présentent comme des vertiges brefs durant moins de 10 minutes, bien tolérés, sans douleurs, sans signes neurologiques, sans signes d'atteinte audiovestibulaire, jamais invalidants, survenant chez des enfants âgés entre 2 à 4 ans. Les crises peuvent se reproduire à une fréquence variable et disparaissent spontanément en 6 mois à un an sans traitement ;

• les *anomalies ophtalmologiques à type de troubles de la réfraction* (myopie, hypermétropie, astigmatisme) ou *de défauts de convergence oculaire* (15 à 20 p. 100 des vertiges de l'enfant). Ces anomalies peuvent, à elles seules, donner des sensations vertigineuses et des nausées, déclenchées par des mouvements du regard ou du corps et parfois associés à des céphalées (Figure 62-3). Les symptômes surviennent en fin de journée ou à l'école, au travail, après des séances de lecture, d'ordinateur ou de jeux vidéo prolongées. Ces troubles sont de plus en plus fréquents chez les enfants (à partir de 4 à 5 ans) en raison du surmenage visuel induit par l'utilisation croissante des écrans vidéo. On peut mettre en évidence un défaut de vergence oculaire dès l'examen clinique en demandant à l'enfant de reconnaître un petit dessin fait sur un papier et qui est rapproché sur la ligne médiane à 10 cm de la racine du nez : lors de cette tâche, un œil ne converge pas ou converge puis lâche la position. Les vertiges s'améliorent après la prescription de lunettes pour les anomalies de la réfraction ou l'instauration d'une rééducation orthoptique pour les troubles de la convergence.

Aucun de ces trois diagnostics, qui représentent la majorité des causes de vertiges de l'enfant, ne nécessite de bilan d'imagerie.

Causes avec atteinte audiovestibulaire

Ce sont :

• les *névrites vestibulaires virales* ;

• les *labyrinthites infectieuses*. Elles surviennent souvent en contexte d'otite moyenne aiguë. Elles comportent souvent de la fièvre et une surdité de perception ou mixte. Les névrites et labyrinthites représentent 5 p. 100 des vertiges de l'enfant ;

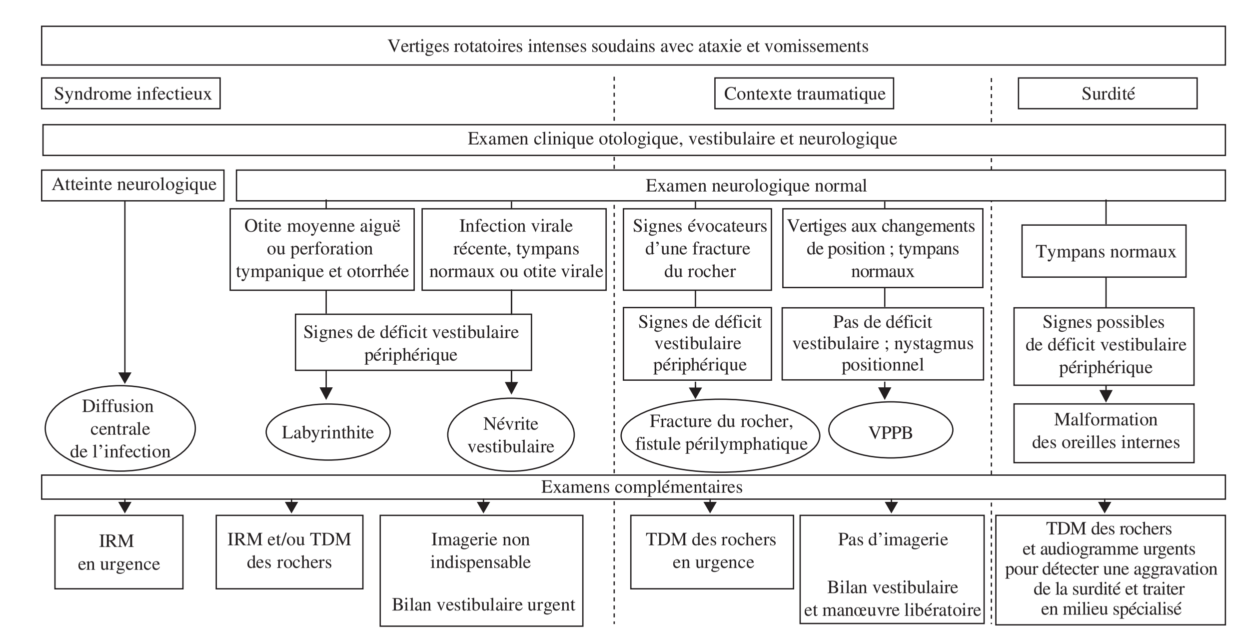


Figure 62-2 **Organigramme décisionnel en présence de vertiges rotatoires intenses soudains avec ataxie et vomissements.** VPPB : vertige paroxystique positionnel bénin, cupulolithiase.

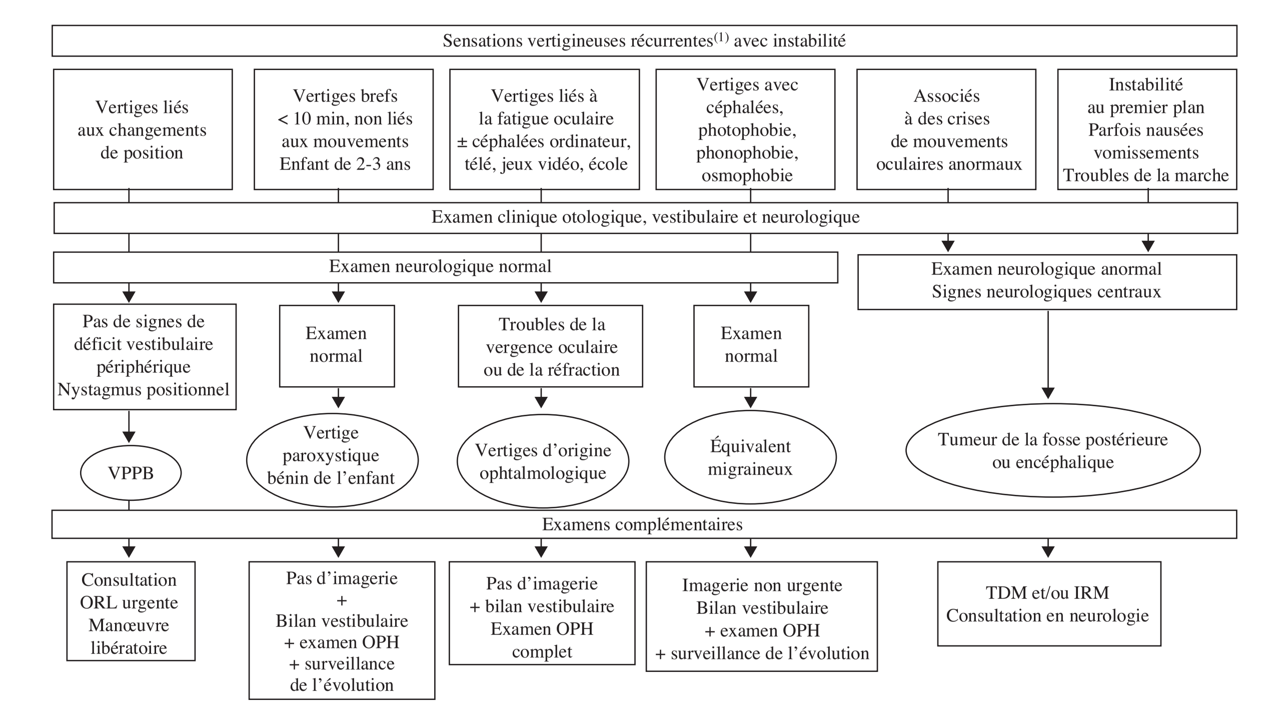


Figure 62-3 **Organigramme décisionnel en présence de sensations vertigineuses récurrentes avec instabilité.** (1) Les vertiges sont rotatoires ou à type de tangage ou de déplacement de l'environnement ou de tournis brefs. OPH : ophtalmologique.

• les *malformations de l'oreille interne* à risques de variations des pressions des liquides de l'oreille interne : malformation de Mondini, élargissement isolé de l'aqueduc du vestibule, communication élargie entre le fond du conduit auditif interne et la cochlée. Ces malformations sont responsables de 2 p. 100 des cas de vertiges de l'enfant. Les vertiges apparaissent lors d'un traumatisme parfois minime. Le bilan ORL montre généralement une surdité et inconstamment des anomalies vestibulaires objectives. L'imagerie apporte le diagnostic.

TABLEAUX PARTICULIERS AU COURS DESQUELS LE BILAN AUDIOVESTIBULAIRE ET OPHTALMOLOGIQUE N'EST PAS LA PRIORITÉ

Ces tableaux sont au nombre de deux.

Présence de signes neurologiques centraux évoquant un processus expansif de la fosse postérieure

Dans ce cadre, l'urgence est à l'imagerie cérébrale (tomodensitométrie cérébrale ou IRM). Cette éventualité est rare puisqu'elle ne représente que 1 à 5 p. 100 des vertiges et troubles de l'équilibre chez l'enfant. Dans le cadre de ces causes, il existe toujours des signes neurologiques patents, acquis récemment, permanents. Encore faut-il les rechercher par un examen neurologique complet : paires crâniennes, examen moteur, somesthésique et proprioceptif, réflexes ostéotendineux, recherche d'un signe de Babinski et d'un syndrome cérébelleux.

Contexte de traumatisme crânien (même léger) avec signes évocateurs d'une fracture du rocher

Ces signes sont :

• une otorragie, un hémotympan ou une perforation tympanique ;

• un hématome dans la région mastoïdienne ;

• une otorrhée ou une rhinorrhée cérébrospinale (le liquide cérébrospinal peut en effet passer de l'oreille moyenne aux cavités nasales à travers la trompe auditive) ;

• une hypo-acousie ou des acouphènes ;

• une paralysie faciale.

Le bilan audiovestibulaire est nécessaire, mais l'urgence est à la réalisation d'une tomodensitométrie des rochers. En effet :

• certains signes tomodensitométriques de fracture de l'oreille interne sont très fugaces. Ainsi la présence d'air dans le labyrinthe ne subsiste-t-elle que 48 heures après une fracture de la capsule otique ;

• les conséquences d'une fracture du rocher avec fuite de périlymphe peuvent être dramatiques en l'absence de traitement chirurgical rapide : cophose, déficit vestibulaire définitif, méningite bactérienne.

Chapitre 63

Obstructions nasales de l'enfant

Avant l'âge de 3-4 mois, les nourrissons respirent mal par la bouche (Figure 63-1) et une obstruction nasale bilatérale entraîne donc une dyspnée. Le traitement d'urgence non spécifique est décrit dans le chapitre 17. Ce chapitre est consacré à l'étude de certaines causes.

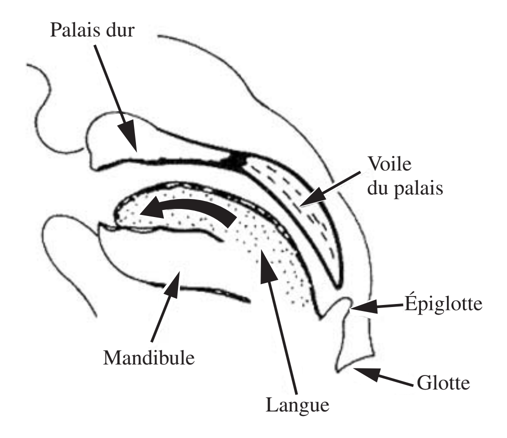


Figure 63-1 **Respiration nasale chez petit nourrisson.** Chez le petit nourrisson, le larynx est très ascensionné et le bord libre du voile du palais descend très bas. Ces deux structures rentrent quasiment en contact, ce qui explique qu'avant 4 mois, la filière oropharyngée est étroite et toute obstruction nasale bilatérale peut induire une dyspnée. Cette particularité anatomique a un rôle physiologique : elle permet la tétée. En effet, le contact entre voile du palais en haut et épiglotte/base de langue en bas permet de fermer hermétiquement la cavité buccale. Lorsque le bébé tète, il place ses lèvres autour du mamelon ou de la tétine et sa langue effectue des mouvements de reptation postérieure qui créent un appel d'air dans la cavité buccale hermétiquement fermée. Ainsi le lait est-il aspiré dans la bouche.

LES CAUSES ET LEUR PRISE EN CHARGE SPÉCIFIQUE

RHINITE NÉONATALE

Son étiologie est mal connue (Tableau 63-I). Le reflux gastro-œsophagien pourrait jouer un rôle majeur. C'est la première cause d'obstruction nasale du nouveau-né et du petit nourrisson.

Tableau 63-I **Principales causes des obstructions d'origine nasale.**

Pathologies	Manifestations	Éléments spécifiques du traitement
Rhinite néonatale	Dyspnée aiguë, tirage sous-mandibulaire Diagnostic fibroscopique	Gouttes nasales adrénalinées : adrénaline à 0,1 p. 100 à diluer dans 9 ml de sérum physiologique ; 2 gouttes 4 fois/j : surveiller la TA ; ne pas dépasser 7 jours Corticoïdes par voie générale ou en pulvérisations nasales Traitement antireflux gastro-œsophagien Si échec avec dyspnée persistante : envisager turbinectomie inférieure par voie endonasale après bilan tomodensitométrique (rare)
Atrésie choanale (*voir* Figure 63-2A)	Coton effiloché ou miroir placé devant les fosses nasales : aucun passage d'air Sonde molle ou stylet métallique mousse bloqué à environ 4 cm de l'entrée des fosses nasales Fibroscopie, tomodensitométrie Recherche des éléments du syndrome CHARGE	Cure chirurgicale par voie endonasale : exérèse de la plaque atrétique et résection septale postérieure à l'aide de fraises, microdébrideurs, micro-instruments, etc. ; calibrage des fosses nasales inutile en post-opératoire ; chirurgie immédiate si dyspnée (risques de récidive majorés) ou après l'âge de 1 an en l'absence de dyspnée

Tableau 63-I **Principales causes des obstructions d'origine nasale** (*suite*).

Pathologies	Manifestations	Éléments spécifiques du traitement
Sténose congénitale des orifices piriformes (*voir* Figure 63-2B)	Le passage d'air par le nez n'est pas totalement aboli À l'inspection, on peut parfois constater l'étroitesse de ces orifices La sonde molle ou le stylet mousse métallique se bloque à la partie antérieure des fosses nasales Tomodensitométrie > fibroscopie Rechercher des anomalies hypophysaires morphologiques ou fonctionnelles	Essai de traitement d'une éventuelle rhinite associée (*voir* ci-dessus pour les modalités de ce traitement) Cure chirurgicale : abord par le vestibule labial supérieur et fraisage des orifices piriformes ; calibrage d'une semaine par des sondes d'intubation n° 3 coupées à 4 cm de longueur
Kyste des voies lacrymales (*voir* Figure 63-3)	Dyspnée obstructive dans les formes bilatérales Fibroscopie, tomodensitométrie	Marsupialisation (ouverture la plus large possible) du kyste par voie endonasale à l'aide de micro-instruments ou du laser (geste réalisé par l'ORL) ou cathétérisme des voies lacrymales, surtout si dilatation associée du sac lacrymal (geste réalisé par l'ophtalmologiste)
Dysraphies de la ligne médiane (*voir* Figure 63-4)	Obstruction nasale Méningite (surtout méningocèles et méningo-encéphalocèles) Tuméfaction externe glabellaire ou nasale (la glabelle est la zone située entre les sourcils) Kystes du dos du nez : orifice fistuleux médian situé quelque part entre la glabelle et la columelle, souvent centré par un poil Fibroscopie, tomodensitométrie, IRM	Gliomes, méningocèles, méningo-encéphalocèles : résection le plus souvent par voie endonasale, beaucoup plus rarement par voie externe neurochirurgicale sous-frontale ou par les deux voies combinées ; colmatage d'une éventuelle fistule ostéodurale avec fuite de LCR (elle est systématique pour les méningocèles et méningo-encéphalocèles et possible avec les gliomes)

Tableau 63-I **Principales causes des obstructions d'origine nasale** (*suite*).

Pathologies	Manifestations	Éléments spécifiques du traitement
		Kystes du dos du nez : exérèse de l'orifice fistuleux et du ou des kystes sous-jacents par voie externe (incision sur l'arête nasale ; contrôle visuel des extensions profondes sous microscopie binoculaire) ; le kyste peut être en chapelet et remonter très près de la méninge ou s'enfoncer dans l'épaisseur de la cloison nasale

ATRÉSIE CHOANALE

C'est la plus fréquente des malformations nasales (*voir* Tableau 63-I, Figure 63-2A). Son incidence est d'environ 1 pour 5 000 naissances. Il faut systématiquement rechercher un syndrome de CHARGE associé :

- C : colobome irien ou rétinien (= anomalies oculaires) ;
- H : *heart* (= malformations cardiaques) ;
- A : atrésie choanale présente dans 50 p. 100 des cas ;
- R : retard statural et intellectuel ;
- G : anomalies génito-urinaires ;
- E : *Ear* (= malformations des oreilles externes, moyennes et internes).

Il existe également dans la quasi-totalité des cas des malformations des canaux semi-circulaires et une agénésie des bulbes olfactifs. Enfin, une incompétence du carrefour pharyngolaryngé est également fréquente en bas âge.

STÉNOSE CONGÉNITALE DES ORIFICES PIRIFORMES (SCOP)

Cette malformation est beaucoup plus rare que l'atrésie choanale (*voir* Tableau 63-I, Figure 63-2B). Elle peut être associée à d'autres anomalies de la ligne médiane, à rechercher systématiquement : incisive médiane unique, absence de frein de la lèvre supérieure, anomalies hypophysaires morphologiques (IRM) ou fonctionnelles (tests de l'axe hypothalamo-hypophysaire).

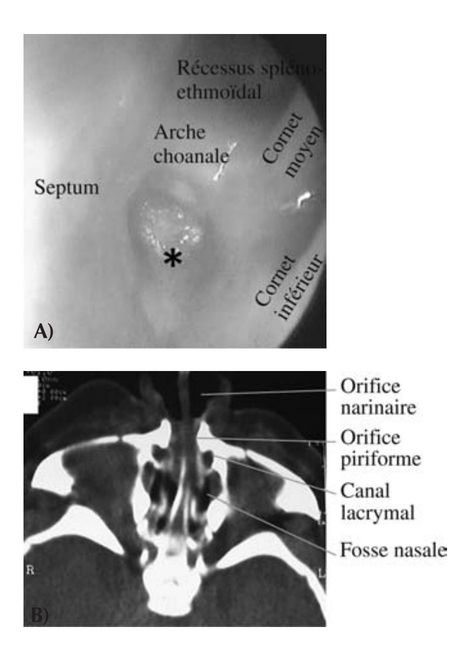
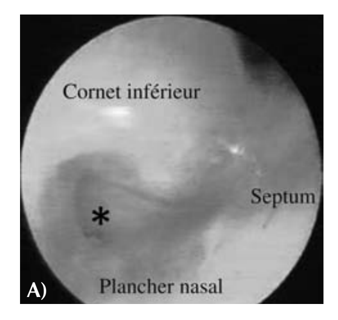


Figure 63-2 **Obstructions nasales congénitales : atrésie choanale (A) et sténose des orifices piriformes (B).** A) Vue fibroscopique d'une atrésie choanale de la fosse nasale gauche. Normalement, on devrait voir le rhinopharynx et les végétations à travers la choane et non pas ce mur osseux ou ostéofibreux appelé plaque atrétique (étoile) séparant la fosse nasale en avant et le cavum en arrière (plaque atrétique). B) Sténose des orifices piriformes, coupe axiale tomodensitométrique. On constate un rétrécissement majeur de la filière nasale au niveau de l'orifice piriforme, orifice osseux situé à la partie antérieure des fosses nasales.

KYSTE ENDONASAL DES VOIES LACRYMALES

Les kystes endonasaux des voies lacrymales sont liés à l'imperforation de la membrane de Hassner qui ferme l'orifice d'abouchement inférieur des voies lacrymales, situé sous la partie antérieure de l'auvent du cornet inférieur (*voir* Tableau 63-I, Figure 63-3). Ils peuvent être associés à une dilatation du sac lacrymal, visible cliniquement (tuméfaction arrondie de la partie interne de la paupière inférieure) et en tomodensitométrie. Ces kystes n'entraînent une dyspnée que dans les formes bilatérales.



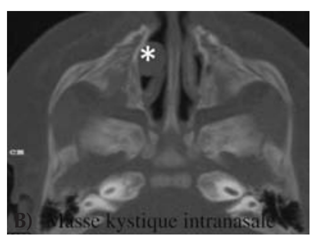


Figure 63-3 **Kyste nasal droit par imperforation des voies lacrymales.** A) En fibroscopie, on observe une masse arrondie (étoile) située sous l'auvent du cornet inférieur, à sa partie antérieure. Ces kystes sont parfois très difficiles à visualiser en fibroscopie, et l'on peut facilement passer à côté du diagnostic si l'on ne le recherche pas spécifiquement. B) Sur une tomodensitométrie en coupe axiale, une masse arrondie (étoile) est visible en dehors du cornet inférieur. (Clichés de l'hôpital Robert-Debré, Paris.)

DYSRAPHIES DE LA LIGNE MÉDIANE

Les dysraphies médianes sont des lésions non tumorales congénitales par défaut de fermeture de la ligne médiane (*voir* Tableau 63-I, Figures 63-4 et 63-5). Elles entraînent des obstructions nasales, mais seulement très rarement des dyspnées obstructives.

• La *méningocèle* ou *méningo-encéphalocèle* résulte d'un défect osseux du toit des cavités nasales, souvent à sa partie antérieure, au niveau du foramen cæcum. Un sac de dure-mère contenant du liquide céphalorachidien (méningocèle) ou du tissu cérébral (méningo-encéphalocèle) passe à travers ce défect pour constituer une masse endonasale arrondie, de couleur souvent rose pâle. Cette masse peut être pulsatile et expansive aux pleurs ou à la compression de la jugulaire. Une ou plusieurs méningites bactériennes sont souvent révélatrices. L'exérèse de la masse entraîne habituellement une fuite transitoire de liquide céphalorachidien. Le tissu cérébral souvent présent dans le sac est non fonctionnel et son exérèse est donc sans conséquence.

• Le *gliome* est une ectopie de tissu glial. Il peut se présenter comme une masse endonasale ou extranasale à l'origine d'une tuméfaction du dorsum nasal ou de la glabelle. Il existe des formes mixtes endo- et extranasales. Les extensions endocrâniennes sont très rares. Cependant, dans 10 à 20 p. 100 des cas, le gliome est relié à la dure-mère de la fosse cérébrale antérieure par un tractus fibreux qui passe à travers un défect osseux du toit des fosses nasales en regard. Dans ce cas, lors

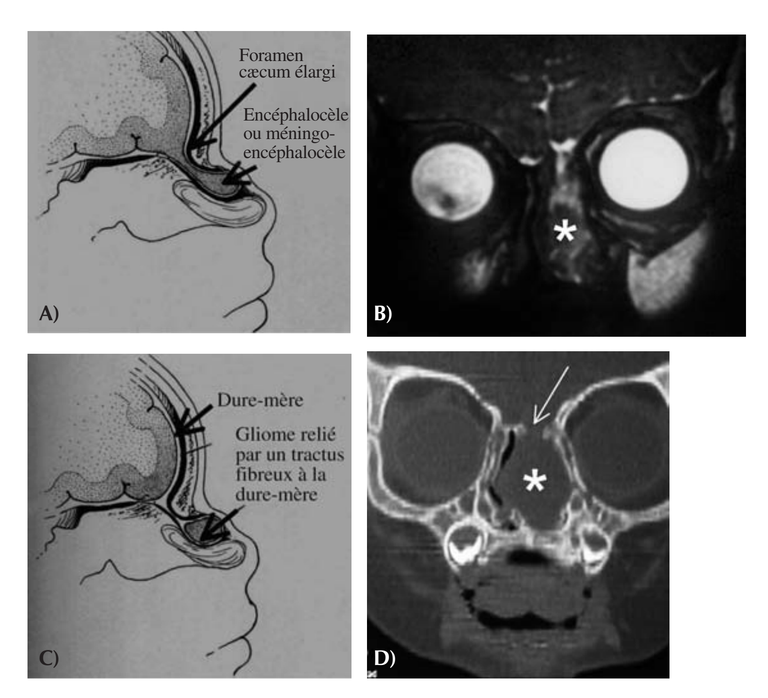
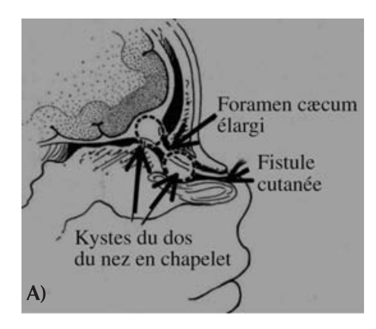


Figure 63-4 **Dysraphies de la ligne médiane.** A et B) Méningocèle ou méningo-encéphalocèle. A) Schéma explicatif. B) Méningo-encéphalocèle (étoile) passant par le toit de la fosse nasale gauche vue sur une coupe coronale d'IRM en séquence T2. La malformation est en continuité avec la partie inféro-médiale du lobe frontal gauche. C et D) Gliome. C) schéma explicatif. D) Tomodensitométrie en coupe coronale et fenêtre osseuse : gliome de la fosse nasale gauche (étoile) chez un enfant de 3 mois. L'absence d'os au niveau du toit de la fosse nasale (flèche blanche) ne correspondait pas chez ce patient à un défect pathologique, mais au processus physiologique d'ossification progressive du toit naso-ethmoïdal qui se poursuit environ jusqu'à l'âge de 2 ans. En per opératoire, le gliome était purement endonasal, et la zone non ossifiée du toit était constituée par du cartilage. Par ailleurs, le gliome avait refoulé la cloison nasale vers la droite et l'enfant présentait une gêne respiratoire, en particulier lors des biberons, du fait d'une obstruction nasale bilatérale.

de l'exérèse du gliome, une fuite per opératoire de liquide céphalorachidien est possible et il faut colmater le défect osseux. Les méningites sur gliome sont exceptionnelles.



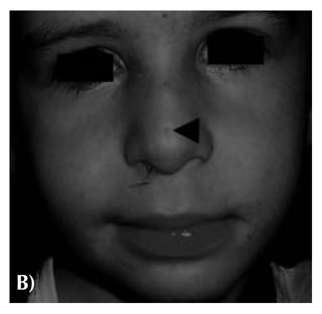




Figure 63-5 **Dysraphies de la ligne médiane.** A) Schéma explicatif. B) Enfant avec kyste du dos du nez. La tête de flèche noire montre l'orifice fistuleux situé sur l'arête nasale. C) L'IRM en coupe sagittale (séquence T2) réalisée chez le même patient montre plusieurs kystes en chapelet (étoiles) et une extension endocrânienne venant affleurer la dure-mère sous-frontale. L'intervention a été réalisée par incision verticale de la peau de l'arête nasale avec exérèse de l'orifice fistuleux. L'exérèse des kystes nécessite le fraisage et/ou le curetage des os propres du nez pour bien contrôler les extensions profondes. Le contrôle visuel est facilité par l'utilisation du microscope binoculaire ou plus rarement d'un endoscope rigide.

• Le *kyste dermoïde* du dos du nez se manifeste par une tuméfaction arrondie de l'arête ou de la pointe du nez et par une fistule cutanée à bords nets, souvent centrée par un poil, située entre la glabelle et la columelle. Il existe souvent plusieurs kystes en chapelet, pouvant s'étendre en endocrânien à travers le foramen cæcum qui apparaît élargi. La partie antérieure de l'apophyse crista galli peut également être érodée. Malgré cette proximité de la dure-mère, les méningites révélatrices et les fuites per opératoires de liquide céphalorachidien sont très rares.

Chapitre 64

Rhinosinusites chroniques de l'enfant

Le caractère chronique d'une rhinosinusite se définit par une évolution des symptômes rhinosinusiens durant plus de 3 mois. Les possibilités d'atteinte de tel ou tel sinus dépendent de la chronologie de développement des cavités sinusiennes (*voir* chapitre 86). En dehors de pathologies sévères sous-jacentes – mucoviscidose, déficit immunitaire humoral et dyskinésie ciliaire primitive –, les mécanismes physiopathologiques des sinusites chroniques de l'enfant restent mal connus. L'infection semble jouer un rôle beaucoup plus important chez l'enfant que chez l'adulte.

FORMES HABITUELLES

TABLEAU CLINIQUE

La rhinorrhée chronique, antérieure ou postérieure, claire ou purulente, et l'obstruction nasale sont les symptômes prédominants. Avant l'âge de 4-5 ans, il est difficile de faire la part entre une rhinosinusite chronique et des rhinopharyngites à répétition survenant habituellement dans cette tranche d'âge (*voir* Chapitre 64). Douleurs et anosmie sont plus rares. Enfin, des signes associés traduisant une irritation pharyngée, laryngée ou bronchique peuvent être présents : douleurs pharyngées, toux, dysphonie.

L'examen comporte une inspection oropharyngée à l'abaisse-langue et un examen des voies aériennes supérieures depuis les cavités nasales jusqu'au larynx au nasofibroscope, sous anesthésie locale (pour les détails techniques de cette fibroscopie, *voir* Chapitre 17). À l'étage nasal, on recherche :

• la présence de pus, en particulier au niveau du méat moyen, carrefour de drainage des sinus maxillaire, ethmoïdaux et frontaux, ou de liquide épais et filant ;
• un œdème muqueux, notamment au niveau des cornets et de l'apophyse unciforme ;
• des polypes ou d'autres types de tuméfactions endonasales ;
• des variantes anatomiques favorisant les rhinosinusites, en particulier une déviation septale.

À l'étage rhinopharyngé sont évaluées les végétations adénoïdes (volume, rétention purulente). La fibroscopie laryngée recherche une inflammation laryngée postérieure résultant d'un jetage postérieur purulent chronique ou d'un reflux gastro-œsophagien.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les clichés standard n'ont aucune indication en pathologie rhinosinusienne.

Tomodensitométrie

L'imagerie de référence est la tomodensitométrie rhinosinusienne en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste. Elle est réalisée si possible à distance de tout épisode de surinfection afin de ne visualiser que les lésions chroniques et de s'affranchir d'anomalies transitoires. En cas de suspicion de participation d'une pathologie dentaire dans la physiopathologie de la sinusite, un dentascanner peut être prescrit. L'injection de produit de contraste n'est utile que lorsque l'on soupçonne une complication infectieuse orbitaire ou endocrânienne, en particulier en période de surinfection, ou en cas de pathologie tumorale. Les principales anomalies à rechercher sont :

• une *opacité partielle* ou *totale des cavités sinusiennes inflammatoires*, liée à un épaississement muqueux. Chez l'enfant, les opacités sinusiennes n'ont pas toujours de signification pathologique. En effet, en l'absence de tout symptôme, de telles opacités sont visibles dans 31 à 40 p. 100 des cas alors que, chez l'adulte, elles ne sont observées que dans 15 p. 100 des cas. Cette particularité de l'enfant par rapport à l'adulte est due à la plus grande fréquence des inflammations des cavités nasales dans le cadre de rhinopharyngites et à une plus large communication entre les fosses nasales et les sinus maxillaires ;
• des *niveaux liquides* liés à la présence de liquide purulent dans un ou plusieurs sinus. Cet aspect est rare en dehors de surinfections aiguës ;
• une *lyse* ou un *défect osseux* témoignant d'une lyse osseuse, qui peuvent résulter d'une tumeur (rhabdomyosarcome), d'une histio-

cytose langerhansienne, d'une sinusite fongique allergique ou invasive ou d'une mucocèle. Chez l'enfant, un défect osseux au niveau du toit de la fosse nasale peut correspondre :

— au processus physiologique d'ossification progressive du toit ethmoïdal avant l'âge de 2 ans (une partie du toit est cartilagineuse) ;

— à un défect congénital associé à une lésion de type méningo-encéphalocèle, gliome ou kyste dermoïde du dos du nez ;

— à un défect post-traumatique ;

• des *opacités sinusiennes hétérogènes*. Cet aspect peut être observé en cas de mucoviscidose, du fait de la présence de sécrétions desséchées, ou en cas de sinusite fongique allergique, en raison de la présence de matériaux divers (filaments mycéliens, mucine, muqueuse inflammatoire hypertrophique) (Figure 64-1).

• des *variations anatomiques* favorisant les sinusites :

— déviation septale (la cloison peut alors repousser le cornet moyen en dehors, ce dernier venant alors obstruer le méat moyen) ;

— courbure inversée du cornet moyen ;

— concha bullosa (pneumatisation du cornet moyen) ;

— hypoplasie du sinus maxillaire.

• un *foyer infectieux dentaire* (dentascanner) ;

• des *complications infectieuses* (abcès intracrâniens ou orbitaires). Lorsque l'on veut rechercher de telles complications, une injection de produit de contraste est alors nécessaire.

Chez l'enfant, il faut limiter l'irradiation liée à la tomodensitométrie en utilisant des techniques particulières (*voir* les recommandations de la Société française de radiologie et de la Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale à l'adresse : http://www.sfrnet.org, rubri-



Figure 64-1 **Mucoviscidose.** Tomodensitométrie, coupe coronale. Opacité bilatérale hétérogène des sinus maxillaires et ethmoïdaux. Les zones hyperdenses correspondent à des sécrétions muqueuses desséchées. (Cliché de l'hôpital Robert-Debré, Paris.)

que « Euratom », puis « Guides » puis « NRD »). Le raccourcissement des temps d'acquisition permis par les scanners multibarrettes rend de plus en plus rare le recours à une sédation. Néanmoins, avant l'âge de 3 ans, celle-ci (*voire* une anesthésie générale) reste parfois nécessaire.

IRM

L'IRM est utile :

• dans le cadre de tumeurs ou d'autres pathologies invasives : histiocytose langerhansienne, infection fongique invasive et mucocèles ;

• dans le bilan de complications infectieuses (collections intracrâniennes) ;

• afin de limiter une irradiation excessive liée l'examen tomodensitométrique en cas d'indication d'imageries répétées.

Prélèvements bactériologiques

Ils peuvent être utiles pour guider une éventuelle antibiothérapie. À l'échelle individuelle, les résultats des prélèvements rhinopharyngés sont mal corrélés aux germes impliqués dans les sinusites. La validité des prélèvements réalisés au niveau du méat moyen reste controversée. Les autres techniques sont la ponction de sinus maxillaire sous anesthésie générale, éventuellement associée à des lavages locaux ou des prélèvements per opératoires réalisés au cours d'une chirurgie de drainage sinusien par voie endoscopique. La flore impliquée dans les sinusites chroniques est variée : pneumocoques, *Hæmophilus influenzæ*, anaérobies, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas æruginosa*.

Recherche de facteurs de risque et de pathologies sévères associées

Les principaux facteurs de risque et pathologies sévères sous-jacentes à rechercher sont :

• une *adénoïdite chronique* : état infectieux chronique des végétations adénoïdes possiblement impliqué dans les rhinopharyngites à répétition. Sa responsabilité dans certaines rhinosinusites chroniques est suggérée par les bons résultats de l'adénoïdectomie rapportée par certaines études ;

• l'*allergie* et le *reflux gastro-œsophagien* ;

• la *mucoviscidose*, un *déficit immunitaire humoral* ou une *dyskinésie ciliaire primitive*. Les signes d'alerte devant faire évoquer ces diagnostics ainsi que les examens complémentaires à réaliser pour les confirmer, sont résumés dans le tableau 64-I.

Tableau 64-I **Signes évocateurs de pathologie sévère sous-jacente en cas de rhinosinusite chronique.**

	Mucoviscidose	**Déficit immunitaire humoral**	**Dyskinésie ciliaire primitive**
Transmission génétique	Autosomique récessive	Variable	Autosomique récessive
Cassure staturopondérale	Fréquente	Possible	Fréquente
Incidence	1/3 500 naissances	1/5 000 naissances (incidence des déficits immunitaires héréditaires)	1/16 000 naissances
Pathologie rhinosinusienne	Obstruction nasale, rhinorrhée chronique Polypose nasosinusienne augmentant de fréquence avec l'âge : 20 p. 100 avant 10 ans, 65 p. 100 après 20 ans Contenu sinusien hétérogène en imagerie Paroi médiale des sinus maxillaires bombant dans les fosses nasales (fibroscopie, imagerie) Mucocèles	Obstruction nasale, rhinorrhée chronique Polypose nasosinusienne possible	Obstruction nasale, rhinorrhée chronique Polypose nasosinusienne : rare chez l'enfant
Otites moyennes chroniques ou récidivantes	Non	Oui	Oui

Tableau 64-I **Signes évocateurs de pathologie sévère sous-jacente en cas de rhinosinusite chronique. (*suite*)**

	Mucoviscidose	**Déficit immunitaire humoral**	**Dyskinésie ciliaire primitive**
Autres atteintes possibles	Infections respiratoires basses, encombrement bronchopulmonaire Troubles digestifs, insuffisance pancréatique	Terrain à risque d'immunodépression : corticothérapie prolongée Infections bactériennes invasives Infections cutanées ou muqueuses Eczéma, malformation cardiaque, hypocalcémie, atteinte auto-immune (arthrites, glomérulonéphrites, cytopénies)	Infections respiratoires basses, encombrement bronchopulmonaire Situs inversus (rotation inverse des viscères, avec notamment cœur situé à droite) : présent dans la moitié des cas (syndrome de Kartagener) Malformation cardiaque Polysplénie Atrésie des voies biliaires Hydrocéphalie Surdité de perception entrant dans le cadre d'un syndrome d'Usher Rétinite pigmentaire
Examens de confirmation diagnostique	Dépistage néonatal systématique Test de la sueur Génétique : recherche d'une mutation dans le gène codant le canal Cl^- *CFTR* Différence de potentiel transépithéliale de l'épithélium nasal (peu pratiqué)	Bilan immunitaire Enquête génétique	NO expiré Anomalies de la dynamique et de l'ultrastructure ciliaires Enquête génétique



Figure 64-2 **Corps étranger de la fosse nasale gauche à l'origine d'une rhinorrhée chronique unilatérale.** (Cliché de l'hôpital Robert-Debré, Paris.)

Dans les *sinusites localisées*, la fibroscopie et l'imagerie peuvent révéler :

- des lésions obstruant un ostium de drainage sinusien : polype, mucocèle, tumeur ;
- un foyer infectieux dentaire ;
- une variante anatomique à risque : déviation septale, courbure inversée du cornet moyen, concha bullosa, hypoplasie du sinus maxillaire ;
- un corps étranger nasal, à suspecter devant toute rhinorrhée chronique unilatérale chez l'enfant (Figure 64-2).

TRAITEMENT

Traitement des formes habituelles sans pathologie sévère associée

Traitements médicaux

Il faut traiter d'éventuels *facteurs de risque* ou *pathologies sous-jacentes* (reflux gastro-œsophagien, allergie, adénoïdite). L'éducation au mouchage doit être la plus précoce possible. Les lavages de nez au sérum salé iso- ou hypertonique sont utiles comme traitement symptomatique.

L'efficacité de la *corticothérapie* n'est pas démontrée dans la rhinosinusite chronique sans polypose nasosinusienne associée.

Cependant, considérant la relative innocuité de ce traitement (*voir* plus loin) et sa probable efficacité, en particulier sur l'obstruction nasale, la corticothérapie *locale* nasale au long cours fait partie des thérapeutiques recommandées par l'American Academy of Allergy, Asthma and Immunology et par l'European Academy of Allergology and Clinical Immunology. Les différentes molécules utilisables, leur posologie et les âges à partir desquels elles peuvent être utilisées sont précisés dans le tableau 64-II. La plupart des études semblent rassurantes concernant la tolérance de la corticothérapie locale prolongée chez l'enfant. Une étude signale la possibilité d'un retard de croissance lors d'un traitement prolongé. Les corticoïdes de seconde génération (mométasone, fluticasone) semblent préférables pour les traitements de plus de 2 mois chez l'enfant. Des effets secondaires mineurs peuvent être survenir : épistaxis, croûtes nasales, irritation ou sécheresse des muqueuses nasales et pharyngées, céphalées. Il faut éviter la prescription simultanée de corticoïdes locaux nasaux et bronchopulmonaires car elle comporte un risque d'effets secondaires sévères par passage systémique des corticostéroïdes. Il faut signaler que :

- la corticothérapie locale n'a pas fait la preuve de son utilité comme traitement préventif des rhinosinusites aiguës à répétition ;

Tableau 64-II **Corticostéroïdes par voie nasale chez l'enfant.**

Molécule (DCI et nom commercial)	**Âge minimal d'utilisation**	**Posologie**
Mométasone (Nasonex®) 50 µg	3 ans	100 µg/j (2 pulv/j) et 200 µg/j après 11 ans
Budésonide (Rhinocort®) 64 µg	6 ans	256 µg/j (4 pulv/j)
Triamcinolone (Nasacort®) 55 µg	6 ans	110 µg/j (2 pulv/j)
Béclométasone (Béconase®) 50 µg	3 ans	200 à 400 µg/j (4 à 8 pulv/j), sans dépasser 600 µg/j
Fluticasone (Flixonase®) 50 µg	4 ans	100 µg/j (2 pulv/j)
Flunisolide (Nasalide®) 25 µg	6 ans	200 µg/j (4 pulv × 2/j)
Tixocortol (Pivalone®)	Pas de limite d'âge	1 à 2 pulv × 2 à 4/j

• la corticothérapie orale n'a pas d'indication en dehors de la prise en charge de surinfections aiguës, en courtes cures (une semaine au plus) et en association avec une antibiothérapie. Ces cures de corticothérapie orale ne doivent pas être prescrites plus de deux fois dans l'année sous peine de risques élevés d'effets secondaires (faciès cushingoïde, irritabilité, hypertension artérielle, cardiomyopathie hypertrophique, retard de croissance, lésions gastriques, insuffisance surrénalienne).

Les *vasoconstricteurs* par voie locale ou générale n'ont aucune indication dans le cadre de pathologies chroniques.

Une *antibiothérapie* orale prolongée au moins 3 à 6 semaines a été proposée, reposant notamment sur l'association amoxicilline-acide clavulanique aux doses habituelles. En cas de suspicion d'allergie non sévère aux pénicillines, les céphalosporines de 3e génération peuvent être utilisées. En cas d'allergie sévère aux pénicillines ou d'allergie démontrée à toutes les β-lactamines, le choix se portera sur des macrolides tels que la clarithromycine ou l'azithromycine. Le choix peut être guidé par des prélèvements bactériologiques des sécrétions sinusiennes, en particulier en l'absence d'amélioration clinique après 10 à 15 jours de traitement. Dans une étude portant sur des enfants atteints de rhinosinusite résistant aux antibiotiques oraux, une antibiothérapie intraveineuse guidée par des prélèvements bactériologiques locaux et associée ou non à une adénoïdectomie a permis d'éviter la chirurgie endoscopique des sinus chez 89 p. 100 des patients.

Traitements chirurgicaux

L'*adénoïdectomie* serait efficace dans environ 70 p. 100 des cas.

La *chirurgie fonctionnelle endoscopique endonasale* consiste en une ouverture bilatérale du sinus maxillaires (méatotomie moyenne), de l'ethmoïde (ethmoïdectomie) et éventuellement du sphénoïde (sphénoïdotomie). Elle est réalisée par voie endonasale à l'aide d'optiques rigides, de micro-instruments et, éventuellement, de microdébrideurs. Elle permet une amélioration clinique significative dans plus de 80 p. 100 des cas. La plupart des auteurs conseillent d'effectuer une ouverture a minima des cavités sinusiennes en respectant le plus possible la muqueuse des parois sinusiennes et de corriger d'éventuels facteurs anatomiques favorisant les rhinosinusites : déviations septales, courbure inversée du cornet moyen, concha bullosa. Cette chirurgie entraîne moins de 1 p. 100 de complications, les principales étant ophtalmologiques (hématome intra-orbitaire, lésion du muscle droit médial, lésion du nerf optique). Elle n'a pas de conséquences sur la croissance du massif facial.

Indications thérapeutiques

La stratégie thérapeutique doit être discutée au cas par cas en tenant compte notamment des éléments suivants :

- âge de l'enfant : évaluation précise du terrain en collaboration avec le pneumopédiatre ;
- sévérité des symptômes : douleurs, surinfections fréquentes, complications ;
- retentissement sur la vie quotidienne de l'enfant et de ses parents : vécu psychologique, absentéisme scolaire pour l'enfant ou professionnel pour les parents ;
- évolution spontanée à long terme souvent favorable en dehors de pathologies sévères sous-jacentes : ainsi, dans une étude portant sur 40 enfants suivis pendant 6 ans et 9 mois en moyenne, une guérison spontanée a-t-elle été observée chez 95 p. 100 d'entre eux, habituellement après l'âge de 7 ans.

Traitement des formes habituelles dans le cadre de pathologies sévères sous-jacentes

Déficits immunitaires humoraux

Les différents traitements donnent des résultats décevants, qu'il s'agisse d'injections d'immunoglobulines (alors même que ce traitement est habituellement efficace contre les infections respiratoires basses), de cures d'antibiotiques, d'adénoïdectomies, de lavages des sinus maxillaires ou de chirurgie endoscopique endonasale. Ces échecs thérapeutiques constituent souvent un élément clinique essentiel pour soupçonner ce diagnostic. Ainsi, en cas de rhinosinusite réfractaire, faut-il réaliser une enquête immunitaire, associée à la recherche d'autres pathologies sévères (mucoviscidose, dyskinésie ciliaire primitive), afin d'éviter une escalade thérapeutique aussi dangereuse qu'inutile.

Dyskinésie ciliaire primitive

Les traitements médicaux sont les mêmes que dans les déficits immunitaires. Il existe très peu de publications sur l'intérêt de la chirurgie fonctionnelle endonasale.

Mucoviscidose

La prise en charge thérapeutique ne présente pas de particularités en dehors du traitement de la polypose nasosinusienne abordé au paragraphe suivant.

POLYPOSE NASOSINUSIENNE

DIAGNOSTIC

La polypose nasosinusienne est une pathologie pansinusienne bilatérale dont l'origine est inflammatoire et dont les symptômes sont ceux de la rhinosinusite chronique auxquels doivent être ajoutés les signes d'hyposmie ou d'anosmie et les épistaxis. Les polypes sont vus à la fibroscopie nasale (Figure 64-3) et les extensions de la polypose sont précisées par la tomodensitométrie. Les mécanismes physiopathologiques responsables du développement de polypes dans les cavités nasales et dans les cavités sinusiennes restent mal connus. Les polyposes peuvent être idiopathiques ou s'intégrer dans différents cadres pathologiques identifiés :

• mucoviscidose (*voir* Tableau 64-I) ;
• dyskinésie ciliaire primitive (*voir* Tableau 64-I) ;
• syndrome de Widal, associant asthme, polypose nasosinusienne et sensibilité à l'aspirine et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens ;



Figure 64-3 **Vue endoscopique d'une polypose nasosinusienne (cavité nasale gauche).**

• maladie de Woakes : ce syndrome associe une polypose nasosinusienne invalidante à l'origine d'une obstruction nasale majeure et d'une déformation de la pyramide nasale, et un retard intellectuel ; des formes héréditaires sont possibles.

TRAITEMENT

Contrairement à la rhinosinusite chronique sans polype, l'intérêt de la corticothérapie locale nasale dans la polypose nasosinusienne a été bien démontré. Il est également recommandé de faire précéder ce traitement local par un traitement de charge reposant sur une corticothérapie orale en courte cure (une semaine au plus). La prise en charge des formes mal tolérées repose sur la chirurgie fonctionnelle endonasale.

Dans la mucoviscidose, les points particuliers sont les suivants :

• une étude prospective randomisée a montré l'intérêt de la corticothérapie nasale dans ce contexte ;

• malgré la fréquente sévérité des anomalies radiographiques et endoscopiques, moins de 10 p. 100 des enfants rapportent des symptômes rhinosinusiens, probablement parce que ceux-ci sont occultés par des troubles associés pulmonaires ou digestifs plus invalidants ;

• l'efficacité de la chirurgie endoscopique endonasale est satisfaisante sur les symptômes rhinosinusiens, mais elle ne modifie pas l'évolution de la fonction pulmonaire à long terme. Cette chirurgie est indiquée en cas de symptômes invalidants ou lorsque les exacerbations des symptômes rhinosinusiens et bronchopulmonaires sont concomitants. L'association de lavages antibiotiques des sinus à cette chirurgie diminuerait les indications de reprise chirurgicale. Les parents doivent être informés du caractère quelquefois désespérément récidivant de la polypose nasosinusienne.

Les masses polypoïdes unilatérales ou asymétriques, uniques ou multiples, doivent être bien distinguées des polyposes nasosinusiennes. Parmi ces lésions, les plus fréquentes sont les polypes antrochoanaux (ou polypes de Killian) et sphénochoanaux. Une portion de ces polypes est endonasale, éventuellement étendue au rhinopharynx, et l'autre est localisée au sinus maxillaire ou sphénoïdal. Leur étiologie est inconnue et leur traitement consiste en une exérèse chirurgicale par voie endoscopique endonasale. Les autres causes de masses nasales polypoïdes unilatérales ou asymétriques sont des malformations (gliomes, méningo-encéphalocèles, kystes des voies lacrymales), des tumeurs (hémangiomes, fibromes nasopharyngiens observés chez l'adolescent de sexe masculin, rhabdomyosarcomes), des infections (sinusites fongiques allergiques), des granulomes à corps étrangers.

SINUSITES FONGIQUES

Elles sont moins fréquentes que chez l'adulte et touchent essentiellement les grands enfants et les adolescents. On distingue trois formes :

- le mycétome (anglais *fungal ball*). Il s'agit d'infections fongiques non invasives habituellement localisées à un seul sinus, le plus souvent maxillaire et un peu moins fréquemment sphénoïdal. Le traitement est la chirurgie endoscopique endonasale. Les cas pédiatriques sont exceptionnels ;
- les sinusites fongiques allergiques, rares (Figure 64-4) (*voir* partie « Rhinologie ») ;
- les sinusites fongiques invasives, rares (*voir* partie « Rhinologie »).

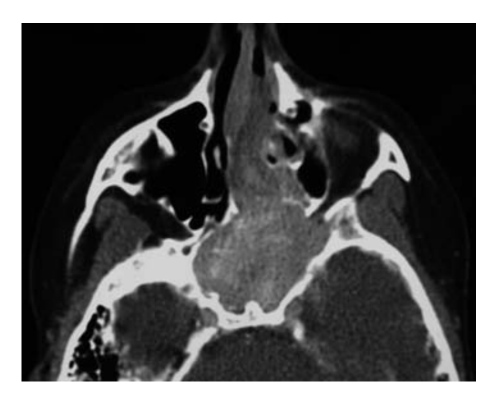


Figure 64-4 **Sinusite fongique allergique gauche.** Tomodensitométrie, coupe axiale. Opacité hétérogène nasale, maxillaire, ethmoïdale et sphénoïdale avec érosions et déformations des parois sinusiennes. (Cliché de l'hôpital Armand-Trousseau, Paris.)

MUCOCÈLES

La mucocèle est une rétention de liquide mucoïde dans une cavité sinusienne. Elle augmente progressivement de volume. Les sinus

ethmoïdofrontaux sont les plus souvent atteints, suivis par les sinus maxillaires et sphénoïdaux. Les mucocèles peuvent résulter d'un traumatisme craniofacial, d'une rhinosinusite, d'une dysplasie fibreuse ossifiante ou plus souvent d'une mucoviscidose. Elles peuvent également résulter d'une chirurgie sinusienne. Les signes révélateurs peuvent être une obstruction nasale, des douleurs (algies faciales, céphalées), une tuméfaction faciale en regard du sinus atteint ou une complication. Parfois, les mucocèles sont de découverte fortuite au cours d'une imagerie craniofaciale.

Les principales complications possibles sont :

- la surinfection, appelée pyomucocèle. Elle peut entraîner une infection intra-orbitaire ou intracrânienne (empyème, méningite) ;
- une extension intra-orbitaire avec possible baisse d'acuité visuelle ou atteinte oculomotrice ;
- une extension intracrânienne avec céphalées, voire crises d'épilepsie.

L'examen tomodensitométrique montre des parois osseuses soufflées par une opacité arrondie intrasinusienne (Figure 64-5). La lésion est hyperintense en IRM en séquences T2. Le traitement est chirurgical, il repose sur la marsupialisation de la mucocèle par voie endoscopique. En cas d'extension intra-orbitaire, une évaluation ophtalmologique pré- et post-opératoire est souhaitable.

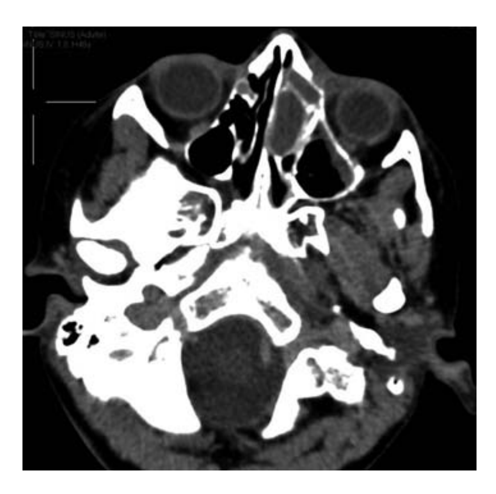


Figure 64-5 **Mucocèle ethmoïdale gauche.** Tomodensitométrie, coupe axiale. Noter les contours arrondis et bien limités de la masse ainsi que l'érosion des parois osseuses adjacentes.

Pour en savoir plus

1. Triglia JM, Nicollas R. Les sinusites chez l'enfant et leurs complications. *In* : EN Garabédian, S Bobin, JP Monteil, JM Triglia. ORL de l'enfant, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2006 : 115-126.

Chapitre 65

Obstacles pharyngolaryngés de l'enfant

Les obstacles pharyngolaryngés peuvent être morphologiques, dynamiques ou mixtes. Le larynx sous-glottique est particulièrement à risque d'obstruction chez l'enfant car :

- il s'agit de la partie la plus étroite des voies aériennes supérieures (environ 4 mm chez le nouveau-né) ;
- il est limité par une armature cartilagineuse inextensible, l'anneau cricoïdien ;
- son tissu conjonctif sous-muqueux, de type lâche, est susceptible d'augmenter rapidement et considérablement d'épaisseur en cas d'œdème inflammatoire.

Pour la prise en charge, il faut ajouter aux éléments spécifiques décrits ci-dessous les étapes urgentes non spécifiques décrites dans le chapitre 17. La suite de ce paragraphe est consacrée au détail de certaines causes.

LES CAUSES ET LEUR PRISE EN CHARGE SPÉCIFIQUE

HYPERTROPHIE ADÉNOÏDO-AMYGDALIENNE

L'hypertrophie des amygdales pharyngées (végétations adénoïdes) et palatines (les « amygdales » du langage courant) entraîne des troubles ventilatoires obstructifs nocturnes, beaucoup plus fréquemment que des dyspnées obstructives (Tableau 65-I et Figure 65-1). Ces dernières surviennent habituellement en période d'angine ou de mononucléose infectieuse sur terrain d'hypertrophie amygdalienne préexistante. La mononucléose peut en effet entraîner une croissance rapide et majeure des organes lymphoïdes pharyngés. L'hypertrophie des amygdales linguales est beaucoup plus rare. Elle est favorisée par certains terrains (trisomie 21, obésité) et par des antécédents d'adéno-amygdalectomie.

Tableau 65-I **Principales causes des obstructions d'origine pharyngée.**

Pathologies	Manifestations	Éléments spécifiques du traitement[1]
Hypertrophie adéno-amygdalienne (*voir* Figure 65-1)	*Voir* Chapitre 70 Possible majoration brutale du volume amygdalien avec dyspnée (par exemple, angine sur amygdales hypertrophiques, mononucléose infectieuse)	Adéno-amygdalectomie
Hypertrophie amygdales basilinguales[2]	Contexte pathologique : trisomie 21, obésité, antécédents d'adéno-amygdalectomie Fibroscopie, tomodensitométie ou IRM de profil	Réduction basilinguale (laser, coblation) : *voir* Chapitre 70
Abcès rétropharyngés et rétrostyliens[3]	Fièvre, dysphagie, douleurs pharyngées, torticolis, tuméfaction latérocervicale haute, bombement pharyngé postérieur ou latéral rétro-amygdalien ; possible rétention salivaire et dyspnée dans les formes rétropharyngées obstruant le carrefour pharyngolaryngé Tomodensitométrie	Antibiothérapie intraveineuse à large spectre Drainage chirurgical dans les gros abcès (diamètre ≥ 20 mm), dans les formes compliquées ou en l'absence d'amélioration des signes locaux et généraux après 3 jours de traitement médical bien conduit
Syndrome de Pierre Robin, DNTC[4], pharyngo-laryngomalacie[2]	Association variable de troubles de la succion-déglutition, de dyspnée ou de troubles respiratoires obstructifs du sommeil, de reflux pharyngonasaux, de fausses routes, de reflux gastro-œsophagien, d'hypertonie vagale Endoscopie ORL, recherche de reflux gastro-œsophagien (manométrie œsophagienne, transit œso-gastro-duodénal, pHmétrie), ROC-Holter[4], polysomonographie, IRM cérébrale	Glossoptose : labioglossopexie, ostéodistraction mandibulaire Pharyngo-laryngomalacie : amygdalectomie, supraglossoplastie par voie endoscopique

(1) Pour les traitements non spécifiques, *voir* Chapitre 17.
(2) *Voir* Chapitre 88.
(3) DNTC : dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral.
(4) ROC-Holter : Holter cardiaque avec réflexe oculocardiaque pour détecter une hypertonie vagale.

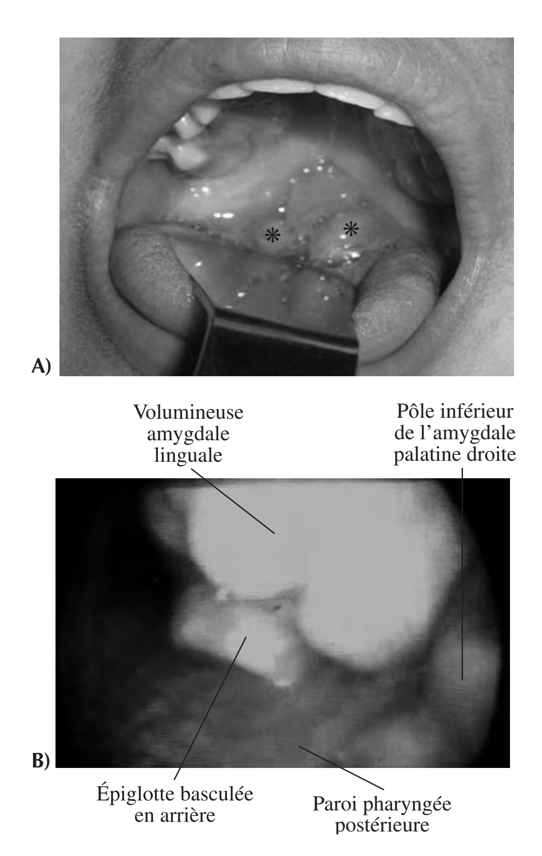


Figure 65-1 **Hypertrophie amygdalienne.** A). Hypertrophie des amygdales palatines, jointives (étoile), au cours d'une mononucléose infectieuse. B) Hypertrophie des amygdales linguales chez un adolescent obèse (nasofibroscopie). Ces amygdales refoulent l'épiglotte en arrière contre la paroi pharyngée postérieure.

TROUBLES DYNAMIQUES ORO-PHARYNGO-LARYNGÉES D'ORIGINE CENTRALE

C'est essentiellement le syndrome de Pierre Robin et le dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral (DNTC) (Figure 65-2 et *voir* Tableau 65-I). Le point commun des ces anomalies est un dysfonctionnement d'origine neurologique centrale, sans lésion visible en imagerie. La physiopathologie précise reste mal connue.

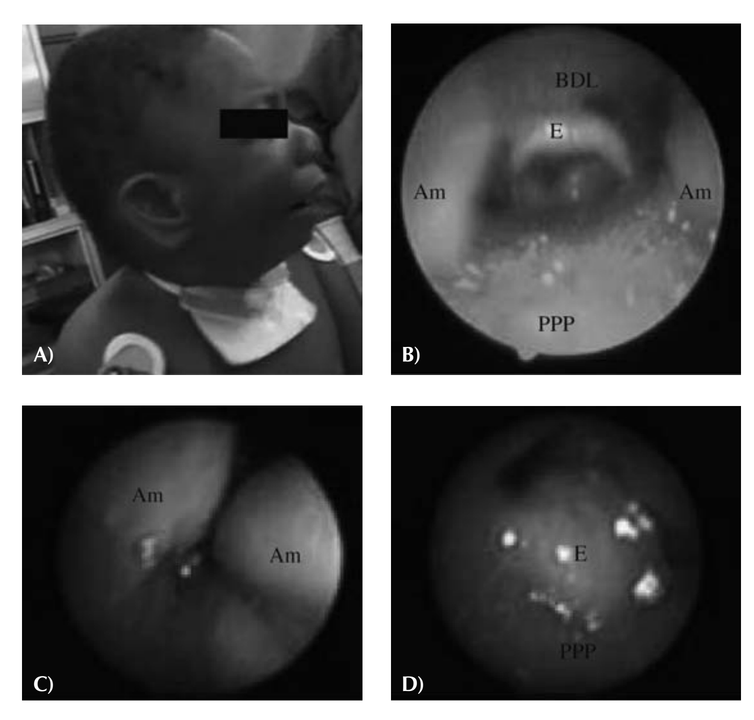


Figure 65-2 **Endoscopie pharyngolaryngée d'un enfant trachéotomisé pour un dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral.** A) De profil, noter la micro-rétrognathie. L'enfant est trachéotomisé. Une alternative thérapeutique pourrait être la ventilation non invasive. B) En fibroscopie vigile, l'épiglotte est basculée en arrière et les amygdales proches l'une de l'autre (aspect de pharyngo-laryngomalacie). La base de langue, modérément ptosée (déplacée vers l'arrière et vers le bas), touche l'épiglotte. C et D) Sous anesthésie générale et ventilation spontanée, la pharyngo-laryngomalacie se majore, avec contact des amygdales palatines (C) et bascule complète de l'épiglotte contre la paroi pharyngée postérieure. Il faut noter que l'anesthésie générale est différente du sommeil physiologique et que l'on ne peut être certain que les anomalies dynamiques de cet enfant durant le sommeil soient identiques à celles constatées en (C) et (D). Am : amygdales palatines ; BDL : base de langue ; E : épiglotte ; PPP : paroi pharyngée postérieure.

Syndrome de Pierre Robin et DNTC

In utero, la langue, hypomobile, est déplacée vers l'arrière et verticalisée. Elle n'appuie pas en avant sur la mandibule qui reste donc

petite et rétruse (microrétrognathie). Une hypothèse alternative est que la microrétrognatie, au moins dans certains cas, serait primitive et non pas liée à la malposition linguale. Dans le syndrome de Pierre Robin, la verticalisation de la langue est telle qu'elle empêche la fusion des processus palatins et entraîne une fente vélopalatine (fente longitudinale médiane du voile du palais et d'une partie du palais osseux). Ce syndrome associe donc une *microrétrognathie*, une *glossoptose* et une *fente vélopalatine*. Le DNTC entraîne les mêmes anomalies morphologiques orofaciales, mais sans fente. Sur le plan fonctionnel, les anomalies suivantes peuvent être présentes :

- des troubles de la succion et de la déglutition appelés dysoralité, se traduisant par une succion absente ou trop lente, responsable d'ingesta insuffisants, de fausses routes ou de malaises au biberon, et nécessitant souvent une alimentation par sonde nasogastrique, voire par gastrostomie. Des reflux pharyngonasaux sont également fréquemment présents ;
- une obstruction ventilatoire glosso-pharyngo-laryngée liée le plus souvent à la glossoptose et/ou à une pharyngolaryngomalacie. La polysomnographie est très utile pour quantifier la sévérité des troubles ventilatoires ;
- une dyskinésie œsophagienne avec reflux gastro-œsophagien, qui donne un profil particulier en manométrie œsophagienne et est peu sensible aux traitements médicaux habituels car elle découle de mécanismes particuliers. La chirurgie antireflux (intervention de Nissen en particulier) est souvent nécessaire et peut être couplée à la gastrostomie d'alimentation ;
- une dysrégulation de l'équilibre sympato-parasympatique cardiaque : une hypertonie vagale est recherchée par un Holter cardiaque avec évaluation du réflexe oculocardiaque (ROC-Holter).

Les fausses routes, le reflux, les apnées du sommeil et l'hypertonie vagale entraînent un risque accru de mort subite chez ces enfants. Le tableau clinique est de gravité variable : formes sévères dans deux tiers des cas. Environ la moitié des syndromes de Pierre Robin s'intègrent dans des syndromes complexes (microdélétion 22q11, syndrome de Noonan, syndrome de Kabuki, syndrome de CHARGE, embryopathies toxiques, notamment alcooliques, liées aux antiépileptiques, phénylcétonuries et diverses anomalies chromosomiques). Dans les syndromes de Pierre Robin et les DNTC isolés, les troubles sont souvent réversibles. La dysoralité disparaît lors du deuxième semestre de vie et du passage à l'alimentation à la cuillère. La microrétrognatie se corrige spontanément, mais seulement au bout de plusieurs années. Dans les syndromes de Pierre Robin ou les DNTC associés à d'autres troubles ou malformations, les anomalies morphologiques et fonctionnelles sont habituellement plus durables et moins souvent réversibles.

Pharyngo-laryngomalacie

La pharyngo-laryngomalacie (en anglais, *discoordinate pharyngolaryngomalacia*), également appelée incompétence du carrefour pharyngo-laryngé, associe de façon variable un collapsus des parois latérales du pharynx avec rapprochement excessif des amygdales à l'inspiration et une laryngomalacie d'aspect habituellement différent de celui rencontré dans les laryngomalacies isolées (Figure 65-3). Elle est caractérisée par un aplatissement antéro-postérieur du vestibule laryngé et par une bascule de l'épiglotte en direction de la paroi pharyngée postérieure, sans excès muqueux de la margelle laryngée, ni brièveté des replis ary-épigottiques, ni allongement des replis pharyngo-épiglottiques. Ces aspects relèvent le plus souvent de pathologies neurologiques sous-jacentes (antécédents hypoxiques, anomalies chromosomiques) et sont fréquemment intégrés dans un tableau plus complet de syndrome de Pierre Robin ou de DNTC.

Participation de l'ORL à la prise en charge des troubles dynamiques oro-pharyngo-laryngés d'origine centrale

La fibroscopie naso-pharyngo-laryngée morphologique et dynamique fait partie du bilan systématique. Sur le plan thérapeutique, l'ORL est sollicité pour la prise en charge des troubles ventilatoires qui peuvent se traiter selon les modalités suivantes :

- canules oropharyngée (Guedel) ou intubation nasopharyngée, mesure symptomatique transitoire éventuelle en attendant le traitement ultérieur ;
- correction de la glossoptose par labio-glossopexie ou ostéo-distraction mandibulaire. La labio-glossopexie consiste en une fixation de la partie antérieure de la langue à la lèvre inférieure. L'efficacité de cette intervention reste controversée. L'ostéodistraction mandibulaire consiste à ancrer des fixtures en titane dans la mandibule afin de pouvoir l'étirer sur une période de quelques jours à quelques semaines et ainsi d'allonger et de réaxer sa branche horizontale. L'allongement mandibulaire entraîne une réduction secondaire de la glossoptose. Ce traitement de développement assez récent est efficace. Ses indications doivent tenir compte de la possible réversibilité spontanée des troubles ;
- traitement d'une pharyngomalacie. Une amygdalectomie, éventuellement associée à une adénoïdectomie, peut parfois limiter l'obstacle lié au rapprochement inspiratoire des amygdales palatines ;
- traitement d'une laryngomalacie. Les résultats d'une supraglossoplastie par voie endoscopique sont très aléatoires dans ce contexte ;
- trachéotomie ou ventilation non invasive (VNI) (*voir* Chapitre 17).

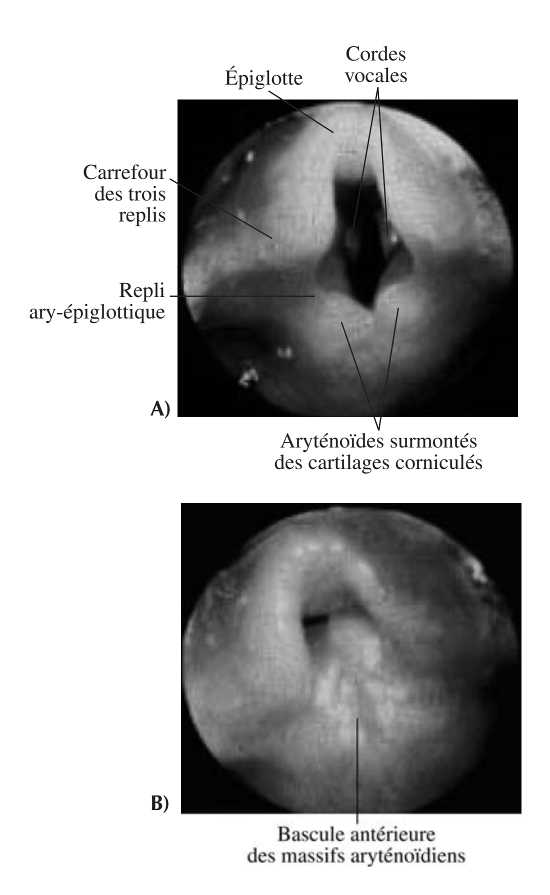


Figure 65-3 **Aspect d'une laryngomalacie en fibroscopie chez un enfant de 2 mois.** A) À l'expiration, les replis ary-épiglottiques sont courts et il semble exister un excès muqueux postérieur en regard des aryténoïdes. B) À l'inspiration, les massifs aryténoïdiens basculent en avant, masquant les cordes vocales. Il s'agit d'une laryngomalacie postérieure. La muqueuse rétrocrico-aryténoïdienne est œdémateuse, ce qui traduit une laryngite de reflux présente dans 80 p. 100 des cas et majorant l'obstruction de la filière et les symptômes. Il existe également des formes antérieures de laryngomalacie (bascule postérieure de l'épiglotte, celle-ci ayant alors souvent une forme en oméga), ainsi que des formes antéropostérieures. Un aspect de descente du larynx et d'allongement des replis pharyngo-épiglottiques est également fréquemment observé. (Clichés du service ORL, hôpital Robert-Debré, Paris.)

L'ORL peut également participer à la prise en charge des troubles de la déglutition, notamment par des fibroscopies réalisées en commun avec une orthophoniste spécialisée. Une fois les images analysées en commun, des conseils de rééducation de la déglutition ou de modifications de l'alimentation (épaississement) sont donnés aux parents.

LARYNGOMALACIE

La laryngomalacie (synonyme : stridor laryngé congénital) consiste en une invagination et des vibrations inspiratoires de la margelle laryngée (Figure 65-3 et *voir* Tableau 65-II). L'invagination peut entraîner un obstacle significatif de la filière laryngée avec dyspnée. Cette pathologie représente 70 p. 100 des causes de stridor du nouveau-né et du nourrisson. Il existe des formes antérieures (bascule postérieure de l'épiglotte), postérieures (bascule antérieure des massifs aryténoïdiens) et antéro-postérieures. Le symptôme révélateur est le stridor aigu, musical, polyphonique, permanent ou plus souvent intermittent, exacerbé lors du sommeil, de l'alimentation ou des cris. Un tirage sous-jacent à l'obstacle est habituellement présent. Il n'est pas forcément péjoratif, mais reflète souvent simplement une hypotonie musculaire d'origine centrale et non pas un obstacle serré. Les formes mal tolérées entraînent des difficultés alimentaires et une cassure de la courbe de poids (environ 10 p. 100 des cas). La prise en charge thérapeutique repose sur :

- le traitement d'une éventuelle laryngite de reflux, associée dans 80 p. 100 des cas à la laryngomalacie et aggravant l'obstruction laryngée ;
- la supraglottoplastie par voie endoscopique. Elle consiste en une section des replis ary-épiglottiques ou en une résection partielle de ces replis, éventuellement complétée par une exérèse du bord libre de l'épiglotte dans le même temps ou de façon séquentielle. La procédure peut être uni- ou bilatérale.

Les laryngomalacies entrant dans le cadre d'anomalies neurologiques centrales avec signes associés prennent le plus souvent l'aspect particulier d'une pharyngo-laryngomalacie (*voir* Figure 65-2).

PARALYSIES LARYNGÉES DE L'ENFANT

Les paralysies laryngées représentent 20 p. 100 des stridors du nourrisson (Figure 65-4 et *voir* Tableau 65-II). Elles peuvent être uni- ou bilatérales. Les formes unilatérales peuvent entraîner une dyspnée si la corde paralysée est entraînée passivement vers la corde mobile à l'inspiration. Ces paralysies peuvent être idiopathiques ou résulter de diverses causes dont les plus fréquentes sont un traumatisme durant l'accouchement avec étirement du nerf récurrent, une pathologie neurologique

Tableau 65-II **Principales causes des obstructions d'origine laryngée.**

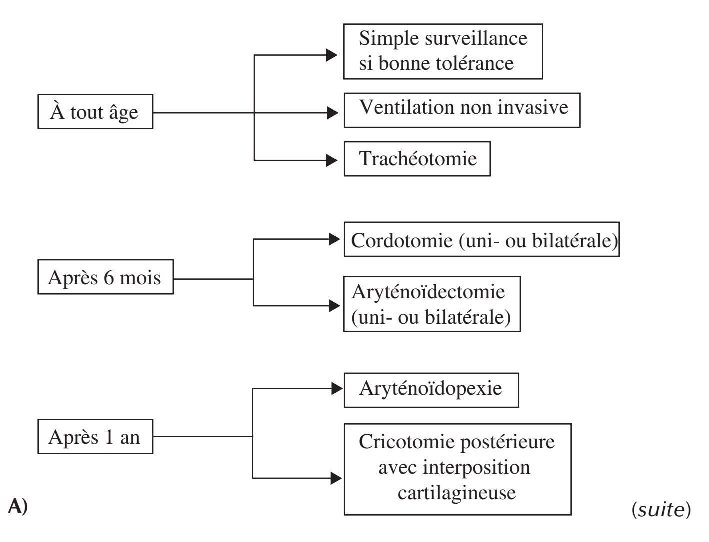
Pathologies	Principaux éléments du diagnostic	Éléments spécifiques du traitement[1]
Laryngomalacie (*voir* Figure 65-33)	Stridor apparaissant dans les premières semaines de vie Fibroscopie	Le plus souvent surveillance Parfois supraglottoplastie par voie endoscopique
Paralysies laryngées (*voir* Figure 65-4)	Stridor, dyspnée, dysphonie, fausses routes Fibroscopie Bilan étiologique	Parfois simple surveillance Dans les autres cas : traitement endoscopique ou chirurgical
Syndrome de Pierre Robin, DNTC[2], pharyngolaryngomalacie	*Voir* Tableau 65-I et Figure 65-2	
Sténoses laryngées (*voir* Figure 65-5)	Formes acquises : surtout post-intubation, en particulier sur terrain prématuré ; formes congénitales Dyspnée, stridor, dysphonie Endoscopie ORL. L'imagerie des voies aériennes est peu utile	Parfois simple surveillance Dans les autres cas : traitement endoscopique ou chirurgie par voie externe
Palmure glottique (*voir* Figure 65-6)	Lésion congénitale (fusion de la partie antérieure des cordes vocales) Dysphonie (absence de cri ou cri très faible chez un nouveau-né) Endoscopie Recherche d'une microdélétion 22q11	Traitement endoscopique Si échec (palmures glotto-sous-glottiques) : laryngoplastie par voie externe
Diastème laryngotrachéal	Fausses routes, encombrement ou infections bronchopulmonaires, dyspnée, stridor Endoscopie avec palpateur Rechercher malformations associées	Fermeture par voie endoscopique (techniquement difficile) Traitement chirurgical par voie externe pour les formes les plus étendues

Tableau 65-II **Principales causes des obstructions d'origine laryngée** (*suite*).

Kyste de la vallécule ou de la bande ventriculaire	Dyspnée, stridor Palpation de la vallécule au doigt + fibroscopie : masse lisse et arrondie	Exérèse ou marsupialisation du kyste par voie endoscopique
Hémangiome sous-glottique	Tableau de laryngites à répétition +++ ; dyspnée, stridor Hémangiomes cutanés associés dans 50 p. 100 des cas (hémangiomes « en barbe » : parotides, joues, menton, région sous-mentale) Fibroscopie : tuméfaction sous-glottique sous une muqueuse rouge vif ou de coloration normale ; l'hémangiome est de localisation et d'extension variables. Le plus souvent, il est en situation postéro-latérale gauche	Traitement actuel de première intention : propanolol per os jusqu'à l'âge de 1 an Corticothérapie orale ou in situ Réduction endoscopique au laser Exérèse chirurgicale
Laryngite sous-glottique	Origine virale. Pathologie fréquente Fièvre modérée ou absente, contexte de rhinopharyngite, toux rauque, stridor, bradypnée inspiratoire avec tirage (le tableau respiratoire est de sévérité très variable). Tendance à la répétition au cours de nouvelles rhinopharyngites Fibroscopie : tuméfaction inflammatoire sous-cordale bilatérale et symétrique	Aérosols adrénalinés Corticothérapie orale ou en aérosols Intubation dans les formes les plus sévères
Épiglottite	Origine bactérienne. Devenue rarissime chez l'enfant depuis la vaccination systématique contre *Hæmophilus influenzæ* Fièvre élevée. Dyspnée, stridor, rétention salivaire, dysphagie, position assise Fibroscopie : volumineux œdème de la margelle laryngée (épiglotte)	Intubation(3) Antibiothérapie intraveineuse à large spectre (par exemple, céfotaxime, métronidazole)

(1) Pour les traitements non spécifiques, *voir* Chapitre 17.
(2) DNTC : dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral.
(3) L'extubation se fait habituellement au bout de 48 à 72 heures sur la base des critères suivants : apyrexie, absence de rétention salivaire, fuites des gaz ventilatoires autour de la sonde d'intubation (reflet de la diminution de l'œdème), régression de l'œdème vestibulaire laryngé en fibroscopie.

(malformation d'Arnold-Chiari, hydrocéphalie), une lésion iatrogène du nerf récurrent durant une chirurgie cervicale (thyroïdectomie) ou thoracique (fermeture de canal artériel, cure d'atrésie de l'œsophage), une anomalie cardiovasculaire, en particulier par compression du nerf récurrent gauche entre une artère pulmonaire dilatée et le canal artériel. Des dyskinésies laryngées mimant une paralysie laryngée bilatérale peuvent être induites par un reflux gastro-œsophagien chez le petit nourrisson. Habituellement, si la fibroscopie est suffisamment prolongée, l'endoscopique observe un ou plusieurs mouvements d'ouverture complète du plan glottique dans le cadre de ces dyskinésies.



(*suite*)

Figure 65-4 **Paralysies laryngées de l'enfant.** A) Stratégie thérapeutique dans les paralysies laryngées congénitales. Du fait de la possible réversibilité des paralysies laryngées congénitales (avant l'âge de 6 mois dans 80 p. 100 des cas, beaucoup plus rarement au bout de plusieurs années), il est préférable d'attendre un certain âge pour effectuer des procédures lourdes, à risque de complications laryngées définitives. Les procédures endoscopiques (cordotomie, aryténoïdectomie partielle) peuvent s'effectuer dès l'âge de 6 mois et même avant pour certain auteurs. Les interventions par voie externe (aryténoïdopexie, cricotomie postérieure avec interposition cartilagineuse) se font plutôt après l'âge de 1 an. Avant de porter une indication d'aryténoïdopexie, il faut vérifier en endoscopie sa possible abduction. L'endoscopiste déplace un aryténoïde vers le dehors à l'aide d'un micro-instrument. Si ce geste entraîne dans son mouvement l'aryténoïde controlatéral, l'aryténoïdopexie n'est pas indiquée et la cricotomie postérieure est préférable. À tout âge, il est possible de surveiller, de trachéotomiser ou de mettre en place une ventilation non invasive.

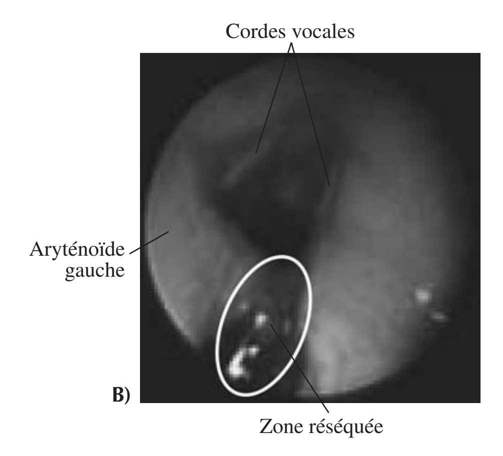


Figure 65-4. **Paralysies laryngées de l'enfant** (*suite*). B) Aryténoïdectomie partielle droite au laser CO_2. Aspect endoscopique en fin de procédure.

En l'absence de cause évidente, le bilan étiologique des paralysies comporte :

- pour les formes unilatérales : IRM cérébrale, radiographie de thorax, échographie cardiaque ;
- pour les formes bilatérales : consultation neuropédiatrique pour un examen neurologique complet spécialisé, IRM cérébrale, pHmétrie.

La stratégie thérapeutique dans les paralysies laryngées congénitales est résumée dans la figure 65-4A. La partie postérieure du plan glottique est la plus importante sur le plan respiratoire. Elle peut être élargie par :

- des procédures endoscopiques : la cordotomie, qui consiste à sectionner transversalement une ou deux cordes vocales juste en avant du processus vocal de l'aryténoïde à l'aide de micro-instruments ou au laser, et l'aryténoïdectomie partielle (Figure 65-4B), au cours de laquelle le processus vocal de l'aryténoïde est réséqué, le plus souvent au laser ;
- des interventions par voie externe : l'aryténoïdopexie, qui consiste à latéraliser une corde vocale et le processus vocal de l'aryténoïde par des points d'amarrage de ce dernier à l'aide thyroïdienne ; la cricotomie postérieure avec interposition d'un greffon cartilagineux costal. Les aryténoïdes, reposant sur le cricoïde, se trouvent écartés l'un de l'autre par la cricotomie, de même que les cordes vocales amarrées au processus vocal de chaque aryténoïde.

Les paralysies post-opératoires sans section constatée du nerf récurrent et datant de moins de 6 semaines peuvent être réversibles.

L'attitude thérapeutique dans l'attente de cette possible amélioration spontanée est soit une surveillance en cas de bonne tolérance, soit une trachéotomie ou une ventilation non invasive.

STÉNOSES LARYNGÉES DE L'ENFANT

Les sténoses laryngées ou laryngotrachéales peuvent être acquises ou plus rarement congénitales (Figure 65-5 et *voir* Tableau 65-II). La cause la plus fréquente est l'intubation, en particulier chez le prématuré. Elle peut concerner les différents étages du larynx, les plus fréquentes localisations étant sous-glottiques ou glotto-sous-glottiques. Leur degré de sévérité est apprécié en endoscopie selon la classification de Cotton-Myer (Figure 65-5B). Concernant le traitement, les options sont les suivantes :

• les *procédures endoscopiques* :

— dilatations au ballonnet d'angioplastie par voie endoscopique (Figure 65-5C). Elles peuvent être réalisées isolément ou en complément d'une chirurgie laryngée, en cas de persistance d'une sténose résiduelle. Elles peuvent être associées à une section cricoïdienne antérieure à l'aide de micro-instruments (faux, ciseaux) ou du laser, à la résection de granulomes ou de brides cicatricielles, et à l'administration in situ de molécules visant à inhiber les processus fibrotiques locaux : applications de mitomycine (Amétycine®), injections de corticoïdes retard dans les sténoses récentes à forte composante inflammatoire. L'efficacité et les indications précises de ces traitements restent à définir ;

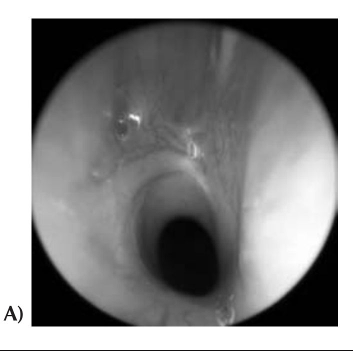
— agrandissement de la filière laryngée au laser. Ce traitement est réservé aux sténoses de bas grades (I et II) limitées à quelques millimètres de hauteur. Le laser est particulièrement utile pour traiter les brides cicatricielles ou les sténoses en diaphragme ;

• la *chirurgie par voie externe* :

— critocotomie antérieure sans interposition de greffon cartilagineux (*cricoid split*). La cricotomie est suivie d'une intubation de quelques jours. Elle est indiquée dans les sténoses récentes post-intubation, notamment chez le prématuré. Elle est suivie d'une intubation de quelques jours ;

— résection anastomose cricotrachéale. Elle se fait en un temps. L'arc antérieur du cricoïde et les premiers anneaux trachéaux sont réséqués, puis l'extrémité supérieure de la trachée restante est suturée au cartilage thyroïde. L'enfant est rapidement extubé (souvent au bout de 4 à 5 jours). C'est une intervention très efficace à condition que la sténose reste purement sous-glottique, avec une limite supérieure située à au moins mm du plan glottique qui doit être mobile. Les deux princi-

A)



B)

Grade	De	à
Grade I	Pas d'obstruction	50 % d'obstruction
Grade II	51 % d'obstruction	70 % d'obstruction
Grade III	71 % d'obstruction	99 % d'obstruction
Grade IV	Pas de lumière détectable	

C)

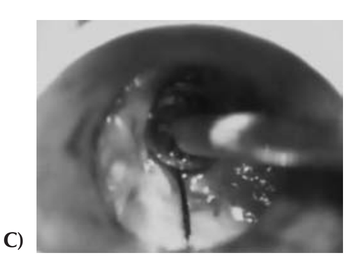


Figure 65-5 **Prise en charge des sténoses laryngées de l'enfant.** A) Sténose laryngée glotto-sous-glottique vue en endoscopie. B). Sévérité des sténoses laryngées selon la classification de Cotton-Myer. Cette classification repose sur une appréciation visuelle endoscopique semi-quantitative. C) Dilatation au ballonnet d'angioplastie par voie endoscopique.

paux risques de cette intervention sont les lésions du nerf récurrent et les lâchages de suture ;

— laryngotrachéoplastie d'agrandissement. Elle consiste en une cricotomie antérieure, éventuellement complétée par une cricotomie postérieure et une interposition de greffons cartilagineux costaux. Elle peut se faire en un ou en deux temps : dans le premier cas, l'intervention est suivie d'une intubation allant de 4 à 15 jours ; dans le second, une trachéotomie est laissée en place en post-opératoire, surmontée d'un calibrage laryngé (par exemple, un tube d'Aboulker en téflon) remontant au-dessus du plan glottique. Ce calibrage est maintenu plusieurs semaines à plusieurs mois ;

• la prise en charge d'un reflux gastro-œsophagien associé. Le reflux gastro-œsophagien peut jouer un rôle majeur dans certains échecs de traitement des sténoses laryngées avec inflammation locale persistante. Une chirurgie antireflux, en particulier selon la technique de Nissen, est alors parfois nécessaire.

PALMURES GLOTTIQUES

La palmure glottique (Figure 65-6 et *voir* Tableau 65-II) est une fusion congénitale plus ou moins étendue de la partie antérieure des cordes vocales. Elle doit faire rechercher une microdélétion 22q11. Le

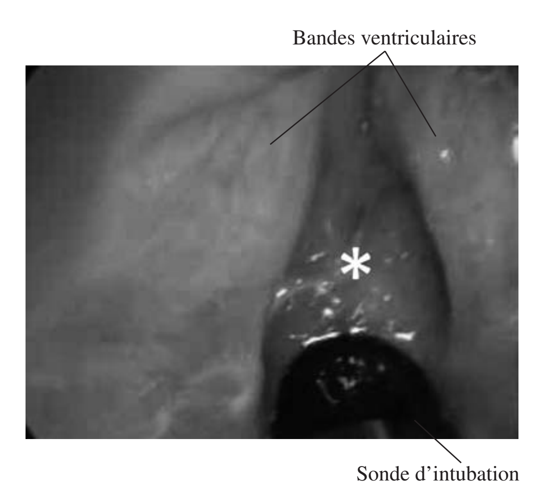


Figure 65-6 **Palmure glottique (vue endoscopique).** Palmure (étoile).

traitement consiste en une ouverture du plan glottique antérieur au laser ou à l'aide de micro-instruments. Parfois, la palmure est associée à une fibrose sous-glottique antérieure. Le résultat des approches endoscopiques est alors plus aléatoire, et des laryngoplasties par voie externe peuvent être nécessaires.

DIASTÈME LARYNGOTRACHÉAL

La diastème laryngotrachéal (en anglais, *laryngotracheal cleft*) (*voir* Tableau 65-II) est une communication anormale congénitale entre l'axe laryngotrachéal en avant et l'œsophage en arrière. Il peut être associé à d'autres malformations (atrésie de l'œsophage, fistule trachéo-œsophagienne, malformations cardiovasculaires, G syndrome : hypertélorisme, hypospadias, possible fente vélopalatine et fréquents troubles de déglutition d'origine centrale). La classification des diastèmes la plus fréquemment utilisée est celle de Benjamin et Inglis : le type I reste au-dessus des cordes vocales, le type II descend jusqu'à une hauteur variable du cricoïde, le type III concerne tout le cricoïde et éventuellement une partie de la trachée cervicale, le type IV est étendu jusqu'à la partie basse de la trachée thoracique. Les symptômes révélateurs sont un stridor ou une dyspnée liés à l'excès de muqueuse bordant le diastème sur son versant laryngotrachéal, des fausses routes, une toux, un encombrement ou des infections bronchopulmonaires, liés à la communication anormale entre les axes aériens et digestifs. Le traitement consiste en une suture du diastème par voie endoscopique, techniquement délicate, ou en un abord par voie externe, avec suture de l'œsophage en arrière et de la membraneuse trachéale en avant et fréquente interposition d'un tissu intermédiaire entre les plans œsophagien et laryngotrachéal (périoste, fascia, péricarde). La suture doit être accompagnée d'une résection de l'excès muqueux obstruant la filière aérienne. Pour les types I, parfois responsables de toux, stridor, fausses routes et épisodes de cyanose, le traitement endoscopique peut consister en une suture, mais aussi en un avivement des berges du diastème au laser afin qu'elles fusionnent en cicatrisant.

KYSTES PHARYNGOLARYNGÉS

Ils deviennent symptomatiques le plus souvent au cours du premier mois de vie (*voir* Tableau 65-II). La localisation la plus fréquente est valléculaire. Il existe aussi des kystes des bandes ventriculaires, et beaucoup plus rarement des kystes sous-glottiques. Ils se présentent comme des masses arrondies de contenu mucoïde. Leur diagnostic repose sur l'endoscopie et sur la palpation de la région valléculaire au

doigt devant toute dyspnée avec stridor du nouveau-né et du petit nourrisson. Leur traitement est endoscopique. En cas de difficultés d'intubation, ils peuvent être affaissés par ponction.

HÉMANGIOME SOUS-GLOTTIQUE

L'hémangiome sous-glottique (*voir* Tableau 65-II) est une lésion vasculaire bénigne avec prolifération de cellules endothéliales. En endoscopie, elle se présente comme une tuméfaction arrondie sous-glottique de taille variable, uni- ou bilatérale, sous une muqueuse de couleur normale ou rouge vif. La localisation la plus fréquente est postéro-latérale gauche. L'évolution est stéréotypée : développement rapide à partir de quelques semaines de vie, stabilisation vers 6 à 10 mois, puis lente régression sur plusieurs années à partir de l'âge de 1 an. La corticothérapie orale à fortes doses est peu efficace dans les hémangiomes laryngés et entraîne de nombreux effets secondaires (facies cushingoïde, irritabilité, hypertension artérielle, cardiomyopathie hypertrophique, retard de croissance, lésions gastriques, insuffisance surrénalienne). Les corticoïdes retard injectés directement dans la lésion par voie endoscopique, avec intubation de quelques jours après injection, sont efficaces dans plus de 85 p. 100 des cas, au prix d'éventuelles réinjections et des effets secondaires de la corticothérapie. Un traitement récent de découverte française et efficace sur les hémangiomes laryngés est le propanolol (bêtabloquant). Enfin, la chirurgie d'exérèse par voie externe est très efficace après échec des autres traitements.

LARYNGITES SOUS-GLOTTIQUES (EN ANGLAIS, *CROUP*)

Il s'agit d'infections virales survenant en contexte de rhinopharyngites, parfois de façon récidivante chez certains enfants (*voir* Tableau 65-II). Les agents impliqués sont les virus para-influenza et influenza A et B, le virus respiratoire syncytial (VRS), le rhinovirus. Les virus herpès simplex de types 1 et 2 ainsi que le virus de la rougeole sont rares mais associés à une évolution plus sévère. Leur survenue avant l'âge de 6 mois est inhabituelle et doit faire rechercher une pathologie sous-jacente : hémangiome sous-glottique, laryngite de reflux, sténose laryngée. Après 6 mois, en cas de laryngites récidivantes, les facteurs de risque suivants doivent être recherchés : reflux gastro-œsophagien, allergie, adénoïdite chronique (indication éventuelle d'adénoïdectomie). En cas de symptômes inhabituels (gène respiratoire intercritique, formes particulièrement sévères), une fibroscopie sera

effectuée à la recherche d'une lésion sous-jacente, même après 6 mois. D'autres formes de laryngites existent :

- l'épiglottite ;
- la laryngite striduleuse ou spasmodique. C'est une entité mal connue car spontanément résolutive en quelques dizaines de minutes. Elle associerait un élément œdémateux et un spasme laryngé. Sa prise en charge est identique à celle de la laryngite œdémateuse sous-glottique ;
- la laryngite diphtérique ou croup (*voir* Chapitre 87).

ÉPIGLOTTITE (*voir* Tableau 65-II)

Elle sera vue dans les urgences.

Chapitre 66

Kystes et fistules cervicaux de l'enfant

DÉFINITION DE LA RÉGION CERVICALE

Situé entre la tête et le thorax, le cou est divisé en trois sous-régions : le rachis cervical, axe médian squelettique, la nuque en arrière, la gorge en avant. Le présent chapitre ne concerne en fait que la gorge, région cervicale intéressant la spécialité ORL.

Ses limites superficielles sont :

• en haut, d'avant en arrière :

— le bord inférieur de la branche horizontale de la mandibule ;

— le bord postérieur de la branche montante de la mandibule ;

— la ligne horizontale reliant l'articulation temporomandibulaire à la protubérance occipitale externe ;

• en bas : le bord supérieur du manubrium sternal et des clavicules en avant, la ligne passant par les deux articulations acromioclaviculaires et par l'épine de C7 en arrière.

Ses limités profondes sont :

• en haut : la base du crâne en arrière et le plancher buccal en avant ;

• en bas : l'orifice supérieur du thorax.

Son contenu est divisé en :

• un cadre musculaire avec en arrière les muscles prévertébraux, latéralement les muscles trapèzes et sterno-cléido-mastoïdiens, en avant les muscles sus- et sous-hyoïdiens ;

• sur l'axe médian : la loge viscérale avec d'arrière en avant le pharynx et l'œsophage cervical, le larynx et la trachée cervicale, et enfin la thyroïde ;

• latéralement : les espaces parotidiens, carotidiens et sus-claviculaires.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE MASSE CERVICALE DE L'ENFANT

INTERROGATOIRE

Il est essentiel. Il note :

• les antécédents personnels et familiaux, notamment :

— les antécédents personnels infectieux, inflammatoires, tumoraux, traumatiques ;

— les notions de voyage récent à l'étranger ou d'immigration récente ;

— des contacts avec des personnes présentant une maladie contagieuse (tuberculose) ;

— des contacts avec des animaux (griffure de chat) ;

• l'ancienneté et le profil évolutif de la masse ;

• le statut vaccinal (vérifiable dans le carnet de santé) ;

• la croissance staturopondérale (vérifiable dans le carnet de santé) ;

• la présence de signes :

— généraux : fièvre, sueurs, altération de l'état général, amaigrissement ;

— fonctionnels : douleurs, trismus (évocateur d'une atteinte des muscles masticateurs) ; dyspnée, dysphagie, dysphonie, paralysie faciale.

EXAMEN CLINIQUE

Les caractéristiques cliniques de la masse sont précisées : taille, forme, caractère mono- ou polylobé, siège, consistance, fixation aux plans superficiels ou profonds, aspect de la peau en regard (coloration, fistulisation), caractère transilluminable.

Le reste de l'examen ORL comporte une otoscopie, un examen buccal et oropharyngé à l'abaisse-langue, un examen nasal, pharyngé et laryngé au fibroscope souple sous anesthésie locale et un examen des paires crâniennes.

Un examen clinique général de l'enfant est indispensable avec notamment la prise de la température, la palpation des autres aires ganglionnaires, de la rate et du foie.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Imagerie

Les clichés standard cervicaux ne sont plus utilisés.

L'échographie cervicale a l'avantage d'être un examen peu coûteux, rapide, non invasif, non irradiant et facile à obtenir. Ses inconvénients sont qu'elle nécessite un échographiste expérimenté pour être fiable, qu'elle ne peut pas explorer les régions masquées par de l'os et qu'elle donne des renseignements moins précis que la tomodensitométrie ou l'IRM, que ce soit en termes d'extension ou de nature de la lésion.

La tomodensitométrie avec injection de produit de contraste est devenue un examen rapide depuis l'arrivée des scanners multibarrettes. Ainsi est elle habituellement réalisée sans anesthésie générale, éventuellement avec une sédation en milieu adapté avant l'âge de 3 ans. Les deux inconvénients de cet examen sont les phénomènes d'allergie à l'iode et l'irradiation. Il existe des protocoles particuliers destinés à minimiser cette irradiation chez l'enfant (*voir* les recommandations de la Société française de radiologie et de la Société francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale sur les niveaux de références diagnostiques consultables sur internet : http://www.sfrnet.org, rubrique « Euratom », puis « Guides », puis « NRD »). Par ailleurs, et toujours pour limiter l'irradiation, il faut si possible éviter de prescrire des tomodensitométries itératives.

L'IRM donne des informations précises sur les diverses caractéristiques de la masse. Ses inconvénients par rapport à la tomodensitométrie sont sa moins grande disponibilité, son coût plus élevé et sa durée de réalisation plus importante, rendant plus souvent nécessaire une anesthésie générale chez l'enfant.

Autres examens complémentaires

Les autres examens complémentaires (bilan biologique inflammatoire et infectieux, radiographie de thorax, ponction cytologique) dépendent des résultats du bilan clinique et de l'imagerie (*voir* plus loin, les bilans demandés en fonction de la cause).

En cas de masse liquidienne, un examen utile est la ponction sous anesthésie locale (le plus souvent par application de crème Emla®) de son contenu liquidien avec analyse cytologique. La présence de cellules épithéliales malpighiennes est en faveur d'un kyste branchial.

KYSTES ET FISTULES LATÉROCERVICAUX

Leur liste est détaillée dans le tableau 66-I.

Tableau 66-I **Liste des masses liquidiennes cervicales latérales et médianes.**

Latérales	Kystes branchiaux (surtout à gauche pour les 4e poches) Kystes thymiques (surtout à gauche) Laryngocèles/laryngopyocèles
Médianes	Kystes congénitaux : – kystes du tractus thyréoglosse – kystes dermoïdes
Médianes et/ou latérales	Lymphangiomes kystiques Malformations veineuses Adénopathies collectées Mucocèles salivaires Tératomes kystiques Kystes bronchogéniques

KYSTES ET FISTULES BRANCHIAUX

Au cours de la vie embryonnaire, le cou se forme à partir de quatre bourgeons tissulaires, appelés « arcs branchiaux », constitués par une couche externe d'origine ectoblastique, une couche intermédiaire dérivant du mésoblaste et contenant des éléments originaires des crêtes neurales, une couche interne d'origine endoblastique. Les arcs fusionnent entre eux et donnent naissance à des tissus osseux, cartilagineux, musculaires striés, nerveux (nerfs crâniens) et vasculaires. Avant de fusionner, les arcs sont séparés par des fentes branchiales en dehors et des poches branchiales en dedans. Les défauts de fusion des arcs donnent naissance soit à des kystes, soit à des fistules, soit aux deux. Les kystes peuvent se surinfecter, voire se fistuliser à la peau. De très rares cas de dégénérescence maligne de kystes branchiaux ont été décrits. Les fistules donnent souvent lieu à de petits écoulements purulents intermittents. Seuls les kystes de la 3e et de la 4e poche peuvent parfois bénéficier d'un traitement par voie endoscopique (*voir* plus loin), les autres fistules et kystes branchiaux nécessitant une exérèse chirurgicale. En dehors des formes mal tolérées (infections itératives, compression des voies aériennes), ce traitement est au mieux réalisé après l'âge de 1 an pour de raisons de sécurité anesthésique.

Kystes et fistules de la 1re fente branchiale

Les kystes de la 1re fente branchiale se divisent en deux catégories.

Le *type I* correspond à une duplication du conduit auditif externe. Le kyste siège dans la région rétro-auriculaire avec un trajet fistuleux dirigé

en dedans et en avant, parallèle au conduit auditif externe, restant en dehors du nerf facial pour se terminer dans la région pré-auriculaire.

Dans le *type II*, plus fréquent, le kyste est situé à la partie inférieure de la région parotidienne. Il se poursuit par un trajet fistuleux ascendant passant dans la glande parotide, à proximité du nerf facial, en dedans ou en dehors de lui, et se termine à la jonction ostéocartilagineuse du conduit auditif externe.

Cliniquement, ces kystes se présentent comme des masses de la région rétro- ou sous-auriculaire. Un orifice fistuleux peut parfois être présent dans la zone triangulaire de Poncet limitée par le plancher du conduit auditif externe, la pointe du menton et le milieu de l'os hyoïde. Des fistulisations cutanées peuvent également apparaître à la suite de surinfections du kyste. En cas de kyste rétro- ou sous-auriculaire faisant suspecter un kyste du 1er arc, l'otoscopie est indispensable afin de rechercher un orifice au niveau de la jonction ostéocartilagineuse du plancher du conduit auditif externe ainsi qu'une bride prémyringienne, bride fibreuse tendue entre le plancher du conduit et la membrane tympanique (Figure 66-1).

Ces kystes nécessitent une exérèse chirurgicale à distance de tout épisode de surinfection. L'incision est la même que pour les parotidectomies. Une parotidectomie superficielle est effectuée en même temps que l'exérèse du kyste, sous monitoring de la fonction faciale. Une contre-incision est parfois nécessaire pour pratiquer l'exérèse d'un éventuel orifice fistuleux cutané.

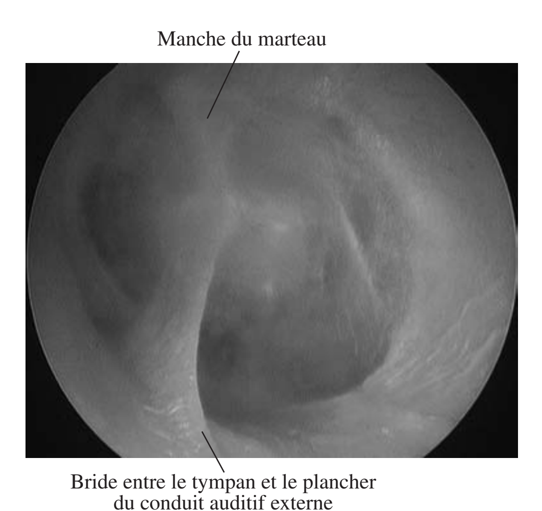


Figure 66-1 **Bride prémyringienne associée à un kyste de la première fente branchiale.**

Kystes et fistules de la 2e fente branchiale

Les kystes et fistules du 2e arc peuvent être isolés ou associés.

Fistules de la 2e fente branchiale

La fistule cutanée est située au bord antérieur du tiers inférieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. La fistule s'étend plus ou moins loin vers le haut et le dedans. Dans son trajet complet, elle traverse le muscle peaucier du cou, passe entre les artères carotides interne et externe et se termine par une fistule interne située au niveau de la loge amygdalienne dérivée de la 2e poche branchiale. Le traitement chirurgical consiste en l'exérèse d'une petite zone de peau autour de l'orifice fistuleux, puis en la dissection du trajet fistuleux poursuivie le plus haut possible. L'extrémité distale du canal fistuleux est ligaturée, puis on sectionne ce canal juste en amont de cette ligature. Le fait de laisser en place un petit segment fistuleux distal n'entraîne pas de risques particuliers. Chez le grand enfant et l'adulte, la dissection de la portion distale du trajet fistuleux nécessite parfois une petite contre-incision cutanée à hauteur de l'os hyoïde.

Kystes de la deuxième fente branchiale

Le terme de kyste de la 2e fente est d'un usage pratique, mais il n'est pas tout à fait correct car ces kystes résultent d'un défaut de résorption du sinus cervical, cavité créée par l'expansion vers le bas du 2e arc qui passe en pont au-dessus des 3e et 4e arcs pour venir fusionner avec le 5e arc. Il est donc préférable de les dénommer « kystes amygdaloïdes » ou « kystes du sinus cervical ». Leur localisation est le plus souvent sous-hyoïdienne à proximité de la bifurcation carotidienne. Leur exérèse chirurgicale se fait par une cervicotomie pratiquée le long du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

Kystes et fistules des 3e et 4e poches endobranchiales

Ces kystes et fistules sont le plus souvent situés à gauche. Ils n'ont pas d'orifice fistuleux cutané primitif (une fistulisation cutanée secondaire liée à une surinfection est possible). Leur trajet court au contact de la face postérieure du lobe thyroïdien se termine par une fistule muqueuse du sinus piriforme : paroi latérale pour les kystes de la 3e poche et fond du sinus pour ceux de la 4e poche, plus fréquents. Ces kystes sont révélés par des infections itératives cervicales basses, très évocatrices. Outre l'imagerie, le bilan diagnostique repose sur l'endoscopie à la recherche de la fistule du sinus piriforme. Deux traitements sont possibles. Le premier est la cautérisation de l'orifice fistuleux par voie endoscopique à l'aide d'une coagulation bipolaire ou d'une fibre laser. Ce traitement est

efficace dans la majorité des cas. Il présente un faible risque de lésion thermique du nerf récurrent. L'autre traitement est l'exérèse chirurgicale du kyste par cervicotomie, avec dissection du nerf récurrent et ligature de l'orifice fistuleux du sinus piriforme. Ce traitement est plus efficace mais aussi plus à risques de lésion du nerf récurrent.

Kystes et fistules sus-claviculaires

Les kystes et fistules sus-claviculaires ne sont pas d'origine branchiale. L'orifice fistuleux cutané est situé au-dessus de l'articulation sternoclaviculaire. Le trajet est court et l'exérèse peut se faire sous anesthésie locale chez l'adulte.

Une cause particulière de fistules latérocervicales congénitales : le syndrome BOR

Sur le plan étiologique, les fistules branchiales rentrent parfois dans le cadre d'un syndrome branchio-oto-rénal (BOR) (*voir aussi* Chapitre 59). Les anomalies évocatrices de ce syndrome de transmission autosomique dominante sont :

- des fistules préhélicéennes (situées devant la racine de l'hélix) et des fistules latérocervicales situées le long du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien ; le caractère multiple de ces fistules est évocateur ;
- des enchondromes, excroissances cartilagineuses, de localisation pré-auriculaire ou latérocervicale ;
- des malformations de l'oreille externe (pavillon, conduit auditif externe), moyenne (osselets) ou interne (surdité de perception) ; un examen de l'audition adapté à l'âge est donc nécessaire si l'on suspecte ce diagnostic ;
- des malformations rénales de sévérité variable, diagnostiquées par l'échographie.

KYSTES THYMIQUES

Il s'agit de masses latérocervicales hétérogènes, le plus souvent situées à gauche. Leur traitement est l'exérèse chirurgicale. Leur diagnostic repose sur l'examen histologique de la pièce opératoire. Il existe également des localisations médiastinales.

LARYNGOCÈLES ET LARYNGOPYOCÈLES

Le saccule est une structure physiologique. Il s'agit d'une poche muqueuse développée à partir du tiers antérieur du ventricule laryngé,

espace situé entre les bandes ventriculaires en haut et les cordes vocales en bas. La laryngocèle est une dilatation non compliquée du saccule, remplie d'air. Quand le collet de la laryngocèle est obstrué, celle-ci se remplit soit totalement, soit partiellement de mucus. Ces laryngocèles obstruées peuvent se surinfecter, prenant alors le nom de laryngopyocèles. Selon ses extensions, la laryngocèle ou la laryngopyocèle peut passer inaperçue ou se présenter soit comme une masse endolaryngée, soit comme une masse cervicale, après passage à travers la membrane thyrohyoïdienne au niveau de l'orifice de passage des nerfs et vaisseaux laryngés supérieurs. Les masses cervicales sont latérales, situées à hauteur de l'os hyoïde en avant du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Classiquement, elles augmentent de volume lors de la manœuvre de Valsalva et diminuent à la palpation. Les laryngopyocèles ne s'accompagnent pas toujours de fièvre. Elles entraînent une croissance brutale de la masse et donc une majoration des symptômes. En imagerie, les laryngocèles non obstruées sont remplies d'air, tandis que les formes obstruées ou surinfectées (laryngopyocèles) sont soit totalement liquidiennes, soit mixtes avec un niveau liquide.

KYSTES CERVICAUX MÉDIANS

(*voir* Tableau 66-I)

KYSTES DU TRACTUS THYRÉOGLOSSE

Le kyste du tractus thyréoglosse est la plus fréquente des anomalies congénitales du cou. Il se situe sur la ligne médiane entre la base de langue en haut et la glande thyroïde en bas, sur le trajet de migration de cette glande durant l'organogenèse. Cliniquement, cette masse est mobile avec les mouvements de déglutition ou la protraction linguale. L'échographie fait le diagnostic de lésion kystique et *vérifie que la glande thyroïde est présente* et en bonne place afin d'éliminer une thyroïde ectopique. Le principal diagnostic différentiel est le kyste dermoïde, souvent difficile à différencier d'un kyste du tractus thyréoglosse en pré-opératoire. La complication la plus fréquente est la survenue d'infections à répétition, notamment au cours d'épisodes infectieux banals tels que des rhinopharyngites, avec possible fistulisation secondaire. Des cas exceptionnels de dégénérescence maligne ont également été rapportés.

Le traitement est l'exérèse chirurgicale selon la technique de Sistrunk. Celle-ci prévoit, afin de diminuer les risques de récidives, de pratiquer l'exérèse :

• du bord médial des muscles sous-hyoïdiens, en partant en bas du bord supérieur de l'isthme thyroïdien ;



Figure 66-2 **Kyste du tractus thyréoglosse. IRM de profil en séquence T2.** L'échographie, et non pas l'IRM, est l'imagerie habituelle des kystes du tractus thyréoglosse. Cependant, cette dernière montre bien la présence de plusieurs kystes disséminés le long du tractus thyréoglosse, en particulier à sa partie haute, à proximité de l'os hyoïde et de la base de langue (étoiles). La résection de celui-ci est donc systématique pour limiter les risques de récidive (technique de Sistrunk). E : épiglotte ; H : os hyoïde ; L : langue ; P : pharynx ; T : lumière trachéale ; V : vertèbre.

- du corps de l'os hyoïde ;
- d'un cône de base de langue.

Il faut emporter les tissus sous-cutanés, voire un fragment de peau en cas de fistulisation ou de préfistulisation cutanée, et aller en profondeur jusqu'au plan prélaryngotrachéal. L'ouverture de la loge hyo-thyro-épiglottique est fréquente. Malgré cette large exérèse, les récidives surviennent dans environ 10 p. 100 des cas, liées notamment à la présence fréquente de microkystes basilinguaux associés au kyste principal (Figure 66-2). La certitude diagnostique est apportée par l'examen histologique qui montre un kyste entouré d'un épithélium stratifié ou pseudo-stratifié avec des cellules ciliées. Du tissu thyroïdien est présent dans 10 à 45 p. 100 des cas.

KYSTES DERMOÏDES

Ces kystes sont liés à l'inclusion ou la non-résorption d'éléments épidermiques lors de la fermeture des 1[er] et 2[e] arcs branchiaux sur la

ligne médiane. Ils sont localisés sur la ligne médiane entre la région sous-mentale et la fourchette sternale. Du fait de la fréquente impossibilité de les distinguer d'un kyste du tractus thyréoglosse en pré-opératoire, leur exérèse chirurgicale se fait le plus souvent selon la technique de Sistrunk décrite au chapitre précédent. Contrairement aux kystes du tractus thyréoglosse, ils récidivent très rarement après exérèse chirurgicale. L'histologie de la pièce opératoire objective des parois kystiques bordées d'épiderme et pouvant comporter des annexes (cheveux, glandes sébacées).

KYSTES CERVICAUX POUVANT ÊTRE LATÉRO-CERVICAUX OU MÉDIANS

(*voir* Tableau 66-I)

LYMPHANGIOMES KYSTIQUES

Les lymphangiomes kystiques font partie des malformations vasculaires à bas débit. Leur paroi très fine est celle de vaisseaux lymphatiques et est donc constituée de cellules d'origine mésenchymateuse. Ils se présentent cliniquement sous la forme de masses cervicales d'évolution variable, avec de possibles périodes de régression, de stabilité, d'augmentations de volume progressives ou de croissances brutales à l'occasion de surinfections ou d'hémorragies intrakystiques. Sur le long terme, les lymphangiomes évoluent habituellement par poussées assez fréquentes jusqu'à la période pubertaire, puis beaucoup plus espacées. La ponction, si elle est effectuée, retrouve un liquide citrin très fluide sans cellules épithéliales.

L'imagerie objective un ou plusieurs kystes.

Sur le plan pronostique, on peut distinguer (Tableau 66-II et Figure 66-3) :

• les formes macrokystiques, constituées d'un (formes monokystiques) ou de quelques (formes paucikystiques) kystes cervicaux d'assez grand diamètre. Ces formes sont habituellement sous-hyoïdiennes, d'extension limitée, rarement compliquées et curables de façon définitive ;

• les formes microkystiques, mal limitées, infiltrantes, difficiles à éradiquer en totalité et plus fréquemment à l'origine de complications. Leurs localisations électives sont les régions :

— supra-mylo-hyoïdiennne : plancher buccal, langue, glande parotide, joues ;

— péri-laryngo-trachéale ;

Tableau 66-II **Classification à visée pronostique de De Serre.**

Stade	Caractéristiques
I	Lésions unilatérales sous-hyoïdiennes
II	Lésions unilatérales sus-hyoïdiennes
III	Unilatérales sus- et sous-hyoïdiennes
IV	Bilatérales sus-hyoïdiennes
V	Bilatérales sus- et sous-hyoïdiennes ± médiastin

• en cas d'atteinte sus-hyoïdienne, les extensions bilatérales ou cervicothoraciques aggravent encore le pronostic.

Les complications possibles sont :

• les saignements itératifs, en particulier dans les atteintes microkystiques de la langue ou du plancher buccal ;

• les séquelles esthétiques en cas d'atteinte faciale et dans les atteintes linguales poussant la mandibule en avant (Figure 66-3) ;

• les troubles de l'articulation et de la parole (bouche, langue) ;

• la dyspnée par :

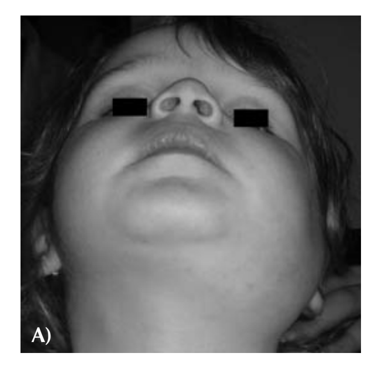
— obstruction du carrefour pharyngolaryngé par des lésions buccopharyngées ;

— compression ou infiltration laryngotrachéale par des microkystes.

Concernant le traitement, les formes macrokystiques cervicales peuvent bénéficier d'une chirurgie ou d'une sclérothérapie in situ, consistant en l'utilisation d'injections percutanées directement au sein de la masse de différents types d'agents sclérosants (par exemple, Éthibloc®, éthanol, OK-432). En cas d'échec de la sclérothérapie, il est tout à fait possible d'entreprendre une exérèse chirurgicale. Les formes microkystiques sont souvent impossibles à éradiquer en totalité. En fonction des cas ainsi que des habitudes et du plateau technique de chaque équipe seront proposées une simple surveillance, la chirurgie, la sclérothérapie ou des résections au laser de lésions microkystiques superficielles hémorragiques du plancher buccal ou de la langue. Une trachéotomie est parfois nécessaire en cas de dyspnée et de lésion non extirpable.

MALFORMATIONS VEINEUSES

Comme les lymphangiomes kystiques, ce sont des malformations vasculaires à bas débit, mais leurs parois sont veineuses et leur contenu sanguin. À l'occasion d'efforts ou de cris, leur volume peut augmenter



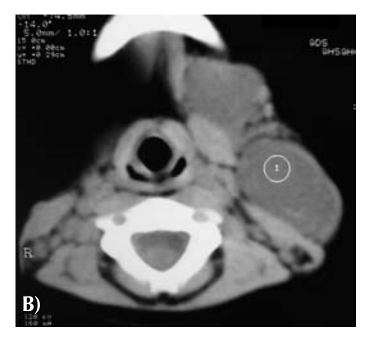




Figure 66-3 **Lymphangiomes kystiques cervicaux.** A et B) Forme macrokystique sous-hyoïdienne de bon pronostic. Le lymphangiome a été traité chirurgicalement, mais il aurait également pu être réduit par sclérothérapie. B) Atteinte microkystique sus-hyoïdienne de mauvais pronostic. La langue est recouverte de microvésicules (aspect en « frai de grenouille ») à l'origine d'hémorragies buccales répétées traitées à la demande par des séances de coagulation au laser. L'augmentation de volume de la langue a entraîné un excès de croissance de la mandibule vers l'avant. L'infiltration vestibulaire laryngée et périlaryngotrachéale a nécessité une trachéotomie. Les formes microkystiques, infiltrantes et mal limitées, ne peuvent habituellement pas être éradiquées par une exérèse chirurgicale ou par une sclérothérapie.

et des douleurs peuvent survenir. L'imagerie est assez similaire à celle des lymphangiomes en dehors de la présence inconstante de calcifications appelées phlébolithes. Le flux sanguin au sein de la malformation est trop faible pour être objectivé par l'imagerie. La ponction, si elle effectuée, ramène du sang. Cette ponction peut entraîner une augmentation de volume de la masse. Concernant les complications de ces masses, elles ne donnent pas de formes microkystiques infiltrantes et les formes très étendues sont rares. Leurs principaux retentissements sont donc leur retentissement esthétique (tuméfaction cervicale ou faciale) et d'éventuelles douleurs à l'effort.

Dans les formes mal tolérées, le traitement de première intention est la sclérothérapie in situ (éthanol, Aetoxisclerol®, Éthibloc®). Des exérèses chirurgicales sont possibles, idéalement après dévascularisation de la masse par sclérothérapie. Cette chirurgie est à risque hémorragique.

MUCOCÈLES SALIVAIRES

Les mucocèles salivaires (en anglais *ranula*, *plunging ranula*, *salivary cysts* ou *pseudocysts*) se traduisant par une masse cervicale ont pour origine probable l'obstruction d'un canal excréteur de la glande sublinguale, avec extravasation de sécrétions salivaires mucoïdes créant un pseudo-kyste, poche liquidienne dépourvue de parois. Elles se présentent sous la forme de masses cervicales hautes latérales ou médianes indolores, habituellement associées à une tuméfaction associée du plancher buccal. Les mucocèles d'origine salivaire du plancher buccal sont aussi appelées « grenouillettes ». L'imagerie montre un kyste unique, mal limité. Les deux traitements possibles sont la chirurgie ou la sclérothérapie. Cette dernière a été surtout décrite dans des travaux anglo-saxons utilisant un produit indisponible en France, l'OK-432. Quelle que soit la modalité thérapeutique, les risques de récidive sont moindres si l'on complète le geste sur le kyste par une exérèse ou par une sclérothérapie de la glande sublinguale. Il existe aussi des mucocèles par obstruction de canaux des glandes salivaires accessoires, qui se traduisent par des lésions pseudo-kystiques labiales, buccales ou pharyngées.

KYSTES BRONCHOGÉNIQUES

Ces lésions rares ont pour origine une anomalie de développement de l'axe laryngotrachéal et se présentent sous la forme de masses latérocervicales ou médianes. Leur traitement est l'exérèse chirurgicale. Leur diagnostic repose sur l'examen histologique de la pièce opératoire qui montre un kyste bordé par un épithélium respiratoire, du cartilage, des glandes séromuqueuses et du muscle lisse. Il existe également des localisations médiastinales.

TÉRATOMES KYSTIQUES

Les tératomes peuvent être soit totalement solides, soit mixtes, comportant des composantes kystiques. Ils sont décrits dans le chapitre 68.

ADÉNOPATHIES COLLECTÉES OU KYSTIQUES

Les adénites collectées sont détaillées dans le chapitre 79. Beaucoup plus exceptionnellement, des adénopathies métastatiques peuvent comporter des portions kystiques, notamment dans le cadre de carcinomes thyroïdiens.

Chapitre 67

Adénopathies cervicales de l'enfant

Les adénopathies sont très fréquentes et n'ont aucune signification pathologique dans environ 50 p. 100 des cas. L'enjeu est de ne pas passer à côté des cas où elles révèlent une pathologie sévère, notamment maligne.

DIAGNOSTIC POSITIF

Souvent, le diagnostic d'adénopathie est évident du fait du contexte étiologique ou de l'existence d'une polyadénopathie. En l'absence de certitude clinique sur la nature ganglionnaire de la tuméfaction, l'examen complémentaire de première intention est l'écho-Doppler. Le Doppler permet de visualiser le hile vasculaire ganglionnaire.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Interrogatoire et examen clinique

L'interrogatoire et l'examen clinique sont résumés dans le chapitre consacré aux kystes cervicaux de l'enfant.

Le territoire des adénopathies peut orienter vers certaines causes :

• le triangle postérieur :

— les adénopathies postérieures spinales et sous-occipitales sont souvent d'origine virale ;

— les adénopathies localisées au creux sus-claviculaire sont souvent malignes. Ainsi, dans une étude portant sur 457 patients âgés de moins de 19 ans avec des adénopathies périphériques, les 26 cas de

localisations sus-claviculaires correspondaient-ils tous à des pathologies malignes ;

— le triangle postérieur est la première localisation des adénites tuberculeuses ;

• les adénopathies longeant le bord inférieur de la mandibule, donc de localisation sous-maxillaire ou sous-mentale, évoquent un foyer infectieux dentaire ou une mycobactérie atypique (61 p. 100 de localisations sous-mandibulaires et 8 p. 100 de localisations sous-mentales).

Examens complémentaires et test thérapeutique

À l'issue de l'examen clinique, le diagnostic étiologique est parfois évident, en particulier dans le cadre d'adénites infectieuses. En cas d'association de ganglions cervicaux et d'anomalies radiologiques thoraciques, les deux diagnostics les plus probables chez l'enfant sont le lymphome et la tuberculose. Lorsque ce n'est pas le cas et que la ou les adénopathies mesurent plus de 1 cm et persistent depuis au moins 3 semaines :

• des examens complémentaires simples sont pratiqués :

— bilan sanguin : numération-formule sanguine, dosage de la protéine C réactive ; transaminases ; sérologies virales et parasitaires (cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, griffes du chat, toxoplasmose, VIH [nécessitant l'accord parental]) ;

— examen ORL comportant une inspection buccale et oropharyngée à l'abaisse-langue et une fibroscopie des voies aériennes supérieures ;

— imagerie cervicothoracique : échographie cervicale et radiographie de thorax en première intention ;

• un test thérapeutique est effectué : afin d'éliminer une adénite bactérienne, une antibiothérapie orale de 10 jours couvrant les principaux germes impliqués chez l'enfant est prescrite.

Indications de la cytoponction et de la biopsie ganglionnaire

Chez l'enfant, on ne craint pas le carcinome épidermoïde, et l'on peut donc effectuer des cytoponctions ou des biopsies ganglionnaires, même partielles, sans craindre de provoquer une dissémination tumorale. Leurs indications sont les suivantes :

• arguments en faveur d'un processus malin ;

• absence d'orientation étiologique à l'issue des examens complémentaires et ganglion de diamètre supérieur à 20 mm.

La cytoponction est un examen fiable. Sa réalisation peut être facilitée par un guidage échographique. La biopsie ganglionnaire n'arrive qu'en deuxième intention, en cas de cytoponction négative

ou douteuse, ou lorsque l'examen cytologique est insuffisant pour caractériser le processus malin (lymphomes). La biopsie peut consister en une adénectomie complète ou en une exérèse partielle, en particulier en cas de volumineuse masse ganglionnaire adhérant aux structures profondes vasculonerveuses. Un monitoring de la fonction faciale peut être utile lorsque la biopsie est effectué dans la région latérocervicale haute. Lorsque les ganglions sont situés dans le triangle postérieur, le patient ou ses parents doivent être prévenus des risques de lésion du nerf spinal. En cas de polyadénopathie d'évolution rapide avec atteinte médiastinale, notamment s'il existe une dyspnée, il faut craindre une décompensation respiratoire au moment de l'induction anesthésique et préférer une biopsie sous anesthésie locale, en particulier chez l'adolescent, ou une anesthésie générale avec protocole d'intubation difficile (ORL présent lors de l'induction anesthésique, matériel spécifique à disposition : fibroscope, bronchoscopes, boîte de trachéotomie). Le prélèvement doit être adressé rapidement au laboratoire d'histologie à l'état frais en milieu humide (milieu de transport ou compresse imbibée de sérum physiologique) et sans fixation. Différents examens peuvent être effectués sur ce prélèvement : analyse histologique, immunohistochimie, recherche de mutations dans le cadre de certaines pathologies malignes, PCR ou mise en culture à la recherche d'agents infectieux.

ÉTIOLOGIE

ADÉNITES INFECTIEUSES

Les adénites infectieuses sont traitées dans le chapitre consacré aux infections cervicales et péripharyngées.

HÉMOPATHIES MALIGNES

Leucémies aiguës

Les signes cliniques sont parfois évocateurs :

- altération de l'état général avec douleurs osseuses ;
- syndrome tumoral diffus au-delà de l'adénopathie cervicale : polyadénopathie, hépatosplénomégalie ;

• signes évocateurs d'insuffisance médullaire : pâleur, pétéchies, hémorragies cutanéomuqueuses.

Dans d'autres cas, le tableau est celui d'une simple adénopathie isolée, persistante, avec présence d'anomalies évocatrices sur la numération-formule sanguine :

• blastes circulants ;
• anémie peu ou pas régénérative, thrombopénie, leuco-neutropénie sans contexte d'infection virale.

La numération-formule sanguine peut être normale et il faut savoir répéter cet examen selon l'évolution clinique. Au moindre doute diagnostique, un myélogramme doit être effectué.

Lymphome malin non hodgkinien et maladie de Hodgkin

L'examen clinique peut montrer des atteintes hématologiques extra-ganglionnaires, plus fréquentes dans les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) (30 contre 5 p. 100 dans les maladies de Hodgkin). Ces localisations sont essentiellement abdominales, testiculaires, neurologiques, amygdaliennes ou rhinopharyngées. La détection de ces deux dernières localisations nécessite un examen buccopharyngé à l'abaisse-langue et une fibroscopie nasale et pharyngolaryngée.

La numération-formule sanguine est souvent normale. Des signes biologiques aspécifiques peuvent être présents : syndrome inflammatoire biologique, augmentation de la concentration sanguine de lactate déshydrogénase (LDH)). La radiographie de thorax et l'échographie abdominale peuvent montrer des adénopathies médiastinales ou mésentériques ainsi qu'une atteinte hépatosplénique. La ponction cytologique peut faire le diagnostic, mais elle doit être réalisée et interprétée par un hématologue habitué à l'hématologie pédiatrique. Elle peut être suffisante dans les lymphomes lymphoblastiques, mais la confirmation diagnostique des autres types de lymphomes nécessite la réalisation d'une biopsie ganglionnaire.

Adénopathies métastatiques de tumeurs solides

Des adénopathies cervicales peuvent être révélatrices de différents types de tumeurs malignes, en particulier :

• des carcinomes indifférenciés (UCNT) du nasopharynx ;
• des sarcomes, le plus souvent des rhabdomyosarcomes : ils peuvent être localisés dans le rhinopharynx ou en intra-auriculaire et être alors difficilement détectables par l'examen clinique ;
• des neuroblastomes, surtout dans les localisations ganglionnaires cervicales postérieures.

PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES NON INFECTIEUSES NI TUMORALES

Histiocytose langerhansienne

Les histiocytoses langerhansiennes se révèlent rarement par des adénopathies cervicales. Les autres aspects de cette pathologie sont décrits dans le chapitre 60.

Maladie de Kawasaki

Elle est traitée dans le chapitre 87.

Maladie de Kikuchi-Fujimoto

L'étiopathogénie de cette maladie reste inconnue. Le tableau typique est celui d'une fièvre prolongée avec adénopathies cervicales et altération de l'état général chez une adolescente. Le diagnostic repose sur l'examen histologique ganglionnaire qui montre une lymphadénite nécrosante histiocytaire. L'évolution se fait habituellement vers la résolution spontanée. Cependant, certains cas s'intègrent dans le cadre d'un lupus érythémateux systémique.

Maladie de Kimura

Elle se présente le plus souvent comme une masse cervicale douloureuse avec hyperéosinophilie et élévation des IgE chez un jeune garçon. Il existe fréquemment un terrain allergique. L'examen histologique ganglionnaire fait le diagnostic en montrant un granulome épithélioïde à éosinophiles. Parfois, l'adénopathie est associée à un syndrome néphrotique. Les formes étendues et mal tolérées nécessitent un traitement immunosuppresseur par ciclosporine ou une radiothérapie.

Maladie de Rosai et Dorfman ou histiocytose sinusale avec lymphadénopathie

Son étiopathogénie est inconnue. Elle est plus fréquente durant la première décennie de vie et chez les garçons. Typiquement, la maladie se révèle par de volumineux ganglions cervicaux bilatéraux avec peau en regard non inflammatoire, associés ou non à un état fébrile et à une altération de l'état général. D'autres adénopathies, notamment axillaires, inguinales ou médiastinales, sont présentes dans un tiers des cas.

Des localisations extraganglionnaires sont observées dans environ 45 p. 100 des cas, en particulier au niveau des voies aérodigestives supérieures, des glandes salivaires, de l'orbite, de la muqueuse rhino-sinusienne, de la peau, d'un rein ou d'un os. Des anomalies biologiques aspécifiques peuvent être objectivées : élévation de la vitesse de sédimentation ou de la protéine C réactive, hyperleucocytose, anémie hémolytique auto-immune, hypergammaglobulinémie. L'histologie ganglionnaire fait le diagnostic : histiocytose sinusale, lymphocytose, plasmocytose, étude immunohistochimique positive pour le CD68 et la PS100, et négative pour le CD1a. Le bilan d'imagerie est guidé par la clinique. Le traitement reste mal codifié. La corticothérapie permet une amélioration transitoire de la maladie. Une chimiothérapie ou des gestes chirurgicaux peuvent être proposés dans les atteintes les plus sévères, notamment compressives. L'évolution est généralement spontanément favorable, mais les récidives sont fréquentes.

Maladie de Castleman

Également appelée hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire, son diagnostic est histologique. Elle est rare chez l'enfant. Elle comporte des formes localisées avec adénopathies isolées guérissant sans séquelles après exérèse chirurgicale. Dans ces formes, les principales localisations des adénopathies sont par ordre décroissant : l'abdomen, les territoires ganglionnaires périphériques, le médiastin. Il existe également des formes systémiques avec fièvre, altération de l'état général, polyadénopathie, hépatosplénomégalie et possible syndrome POEMS (neuropathie périphérique, organomégalie, atteinte endocrinienne, gammapathie monoclonale, signes cutanés). Une association avec des sarcomes de Kaposi a été décrite. Ces formes systémiques nécessitent une chimiothérapie.

Chapitre 68

Masses cervicales solides de l'enfant

Ce chapitre ne traite que de certaines spécificités pédiatriques des masses cervicales solides, les autres aspects étant soit détaillés dans les chapitres consacrés aux adultes, soit trop exceptionnels pour être mentionnés dans le présent ouvrage. L'examen clinique et les investigations complémentaires sont décrits dans le chapitre consacré aux kystes et fistules cervicaux de l'enfant. Les adénopathies font l'objet d'un chapitre à part, de même que les adénites et suppurations péripharyngées.

MASSES PRÉSENTES À LA NAISSANCE OU EN PÉRIODE NÉONATALE

FIBROMATOSIS COLLI

Il s'agit d'une fibrose du muscle sterno-cléido-mastoïdien présente dès la naissance. Le diagnostic est cliniquement évident devant une masse ferme latérocervicale située dans l'épaisseur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, associée à un torticolis chez un nouveau-né. En cas de doute, l'échographie peut confirmer le diagnostic. Ces masses régressent spontanément en quelques mois. La prise en charge du torticolis nécessite fréquemment une kinésithérapie. Beaucoup plus rarement, en cas d'échec de la celle-ci, la section du muscle sterno-cléido-mastoïdien est nécessaire.

TÉRATOMES

Leur incidence est de 1 pour 20 000 à 40 000 naissances, dont 5 p. 100 de localisations cervicofaciales. Ce ne sont pas des tumeurs mais des malformations dont la croissance est parallèle à celle du reste du corps. En imagerie, les tératomes apparaissent comme des masses à limites net-

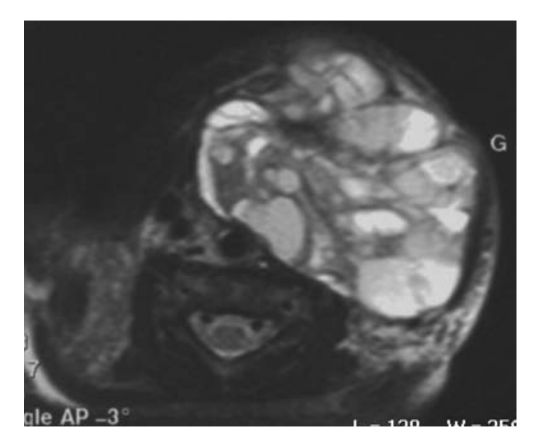


Figure 68-1 **Tératome cervical.** IRM cervicale montrant un tératome cervical gauche comportant des zones solides iso-intenses et des zones kystiques hyperintenses en T2.

tes, à parois épaisses, souvent mixtes avec des zones solides et liquides, et parfois des calcifications (Figure 68-1). Ils peuvent comprimer ou envahir les tissus de voisinage. Il existe des tératomes cervicaux qui naissent souvent de la thyroïde et des tératomes buccopharyngés s'insérant par une base d'implantation sessile ou pédiculée sur la paroi pharyngée, le plus souvent au niveau du rhinopharynx (tératome épignathe).

Les principaux risques liés aux tératomes sont :

• la compression des voies aériennes avec possible détresse respiratoire à la naissance (*voir* Chapitre 69) ;

• une compression ou une gêne au développement des structures bucco-pharyngo-laryngées et cervicofaciales : malformations vélaires ou laryngotrachéales, agénésie du nerf récurrent, hypothyroïdie, déformation mandibulaire ;

• une insuffisance cardiaque ou une hémorragie per opératoire en cas de pédicule vasculaire à haut débit ;

• une dégénérescence maligne :

— surtout observée à l'adolescence et à l'âge adulte ;

— plus rare pour les localisations cervicofaciales qu'abdominales ;

— suspectée sur l'augmentation de la concentration sanguine d'α-fœtoprotéine.

HÉMANGIOMES CAPILLAIRES IMMATURES

Les hémangiomes cutanés sont présents chez 10 p. 100 des nouveau-nés. Ce sont des lésions bénignes d'origine encore mal connue et dont

la caractéristique histologique principale est une prolifération de cellules endothéliales. Des localisations profondes, notamment laryngées sous-glottiques (*voir* Chapitre sur les obstructions pharyngolaryngées de l'enfant), sont possibles. La tuméfaction apparaît habituellement après un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines. La peau est soit rouge framboisée (hémangiomes tubéreux), soit de coloration normale. En cas de doute diagnostique, l'échographie avec Doppler couleur est utile. Elle montre une masse homogène iso-échogène à limites nettes, dotée d'une riche vascularisation artérielle et veineuse sans fistule artérioveineuse (noter que cette imagerie n'est pas utilisable pour le diagnostic d'angiome laryngé du fait de la localisation profonde et de la présence d'air autour de la lésion). L'évolution des hémangiomes est stéréotypée :

- développement rapide à partir de quelques jours à quelques semaines de vie ;
- stabilisation vers 6 à 10 mois ;
- lente régression sur plusieurs années à partir de l'âge de 1 an (90 p. 100 des hémangiomes ont régressé à l'âge de 9 ans), avec séquelles esthétiques dans 50 p. 100 des cas, donnant un aspect de « peau brûlée », un excès cutané, un reliquat fibrograisseux et des télangiectasies.

Contrairement à certaines localisations faciales, en particulier périorbitaires ou de la pointe du nez et aux formes laryngées, le traitement par propranolol (*voir* Chapitre 65 pour la description de ce traitement) n'est pas nécessaire dans les localisations cutanées cervicales. Des gestes sont parfois nécessaires à distance pour réduire les séquelles esthétiques (Figure 68-2).

THYROÏDE ECTOPIQUE

La glande thyroïde naît du foramen cæcum au niveau de la base de langue, puis descend jusqu'à sa position définitive en passant au contact de l'os hyoïde. Le long de ce parcours de migration, appelé tractus thyréoglosse, deux types de masses peuvent être rencontrés :

- les kystes du tractus thyréoglosse (*voir* Chapitre 66) ;
- les thyroïdes ectopiques, correspondant à l'arrêt prématuré de la migration de la thyroïde.

La localisation la plus fréquente des ectopies thyroïdiennes est basilinguale, entraînant une tuméfaction de cette région, à ne pas confondre avec un kyste de la vallécule (*voir* Chapitre 65). Plus rares, les localisations à l'origine de tuméfactions cervicales sont sous-mentales ou ad hyoïdiennes. Ainsi, en présence d'une masse localisée dans ces régions, faut-il toujours vérifier en échographie que la thyroïde est en bien en place. Si ce n'est pas le cas, il ne faut pas prati-

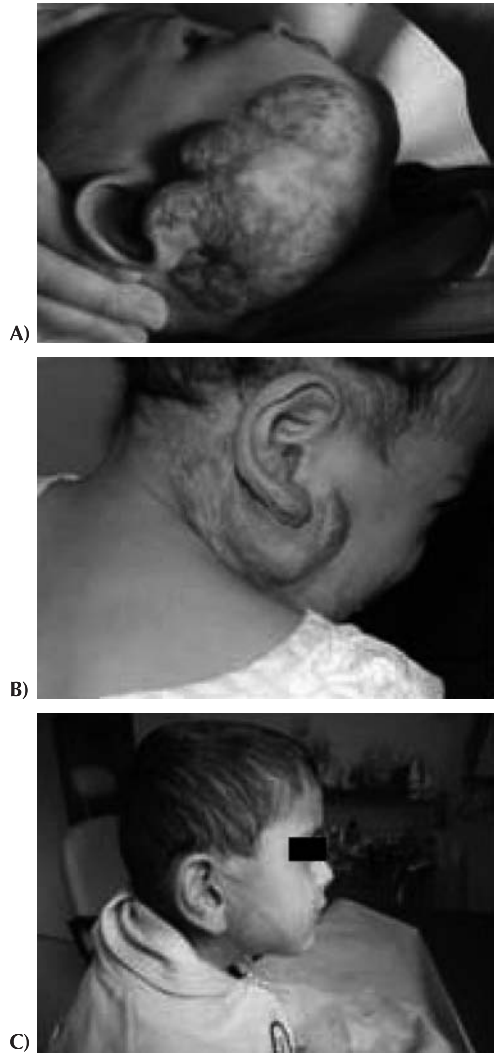


Figure 68-2 **Hémangiome cervicofacial à l'âge de 6 mois (A), 2 ans (B), 4 ans (C).** Malgré l'involution des hémangiomes au-delà de la première année de vie, des séquelles esthétiques peuvent persister, nécessitant parfois des gestes esthétiques. Chez ce petit garçon, un « peeling » cutané a été nécessaire pour rendre la peau plus lisse et régulière. La photographie C a été prise à l'issue de ce traitement.

quer d'exérèse complète de la masse afin d'éviter une hypothyroïdie définitive. Il existe également des localisations périlaryngées et médiastinales.

THYMUS ECTOPIQUE

Le thymus a pour origine les 3e et 4e poches endobranchiales, puis descend le long du tractus pharyngothymique pour occuper sa position définitive dans le médiastin antérieur. Plusieurs ectopies thymiques peuvent coexister chez un même patient. Cette pathologie se rencontre fréquemment dans le cadre d'une microdélétion 22q11 (*voir* la description de cette anomalie chromosomique dans le chapitre 59). L'échographie et l'IRM seraient suffisamment spécifiques pour faire le diagnostic éviter une chirurgie inutile.

TUMEURS NERVEUSES

TUMEURS NEUROBLASTIQUES

Définition et présentation clinique

Le neuroblastome naît du système nerveux sympathique. Il s'agit de la tumeur extracrânienne la plus fréquente de l'enfant et de la néoplasie la plus souvent rencontrée chez le nourrisson. Les termes de neuroblastomes, ganglioneuroblastomes et ganglioneuromes correspondent à trois stades de différenciation d'une même maladie, les deux premiers types pouvant donner des métastases. Ces tumeurs peuvent sécréter des catécholamines. Leur pronostic est extrêmement variable, certaines formes régressant spontanément et d'autres résistant à toute thérapeutique. Elles apparaissent surtout durant les six premières années de vie. Les neuroblastomes cervicaux, représentant 10 p. 100 de toutes les localisations, naissent de la chaîne sympathique cervicale. Elles se présentent sous la forme de masses latérocervicales de localisation habituellement postérieure, refoulant les gros vaisseaux vers l'avant. Elles peuvent comprimer ou infiltrer les nerfs crâniens IX à XII, la chaîne sympathique cervicale (syndrome de Claude Bernard-Horner avec ptosis, myosis, énophtalmie) ou l'axe aérodigestif (dyspnée, dysphagie). Une fatigue, une fièvre, des douleurs, des ecchymoses, en particulier péri-orbitaires, une

exophtalmie, une diarrhée, des signes neurologiques (syndrome « opsoclonies-myoclonies » d'origine cérébelleuse) peuvent être présentes en fonction notamment des extensions métastatiques et des syndromes paranéoplasiques. Une hypersudation, des flushs cutanés et une hypertension artérielle sont possibles en cas d'élévation des catécholamines sanguines.

Examens complémentaires

L'imagerie comporte :

• une tomodensitométrie et une IRM cervicales, qui montrent une masse solide avec des calcifications dans 50 p. 100 des cas ;

• une tomodensitométrie ou une échographie abdominale à la recherche de métastases hépatiques ou d'une tumeur primitive abdominale ;

• une scintigraphie à la méthyliodobenzylguanidine (MIBG) complétée par une scintigraphie au technétium 99 en cas d'absence de fixation avec la MIBG ;

• une tomographie à émission de positons (TEP).

Des myélogrammes et biopsies ostéomédullaires complètent le bilan d'extension dont le résultat est exprimé selon la classification INSS (Tableau 68-I).

Les prélèvements tumoraux sont effectués par ponction cytologique, éventuellement guidée par l'imagerie ou par biopsie chirurgicale. En fonction de l'âge, de l'index de mitoses et de caryorrhexis, de la différenciation cellulaire et de la richesse du stroma, la tumeur est classée sur le plan histologique selon la classification INPC (*international neuroblastoma pathology classification*). Les analyses génétiques effectuées sur ces prélèvements sont essentielles, en particulier la recherche de l'amplification de l'oncogène N-myc, l'analyse de la ploïdie et la recherche d'une délétion sur le bras court du chromosome 11 (11q23).

Un autre élément important du bilan est le *dosage pré-opératoire des catécholamines* sur un prélèvement urinaire des 24 heures : dopamine, acide homovanillique (HVA), acide vanylmandélique (VMA). Celles-ci sont élevées dans 70 à 95 p. 100 des cas. Ces dosages ont un intérêt diagnostique mais aussi pronostique : des concentrations très élevées correspondent à des formes immatures ou très évoluées. D'autres éléments biologiques péjoratifs sont l'élévation des concentrations plasmatiques de lactate déshydrogénase, d'énolase neurone-spécifique (NSE) et de ferritine.

En définitive, les éléments pronostiques les plus importants sont l'extension selon la classification INSS, la classification histologique INPC, la ploïdie et l'amplification de N-myc.

Tableau 68-I **Stades des neuroblastomes selon la classification INSS (*international neuroblastoma staging system*).**

Stade	Critères
1	Tumeur localisée avec exérèse chirurgicale macroscopiquement complète, avec ou sans maladie résiduelle microscopique (*N.B.* : il peut s'agir de tumeurs bilatérales dans le cadre de petites tumeurs extirpables à cheval sur la ligne médiane) ; pas d'atteinte ganglionnaire microscopique en dehors de ganglions attachés à la tumeur et retirés avec elle
2A	Tumeur localisée extirpable mais avec exérèse macroscopiquement incomplète ; pas d'atteinte ganglionnaire microscopique en dehors de ganglions attachés à la tumeur et retirés avec elle
2B	Tumeur localisée extirpable avec exérèse macroscopiquement complète ou non ; ganglions ipsilatéraux non adhérents à la tumeur microscopiquement positifs. Les ganglions controlatéraux augmentés de volume doivent être microscopiquement négatifs
3	Tumeurs inextirpables franchissant la ligne médiane, avec ou sans ganglions locorégionaux ; ou tumeur extirpable mais avec atteinte ganglionnaire microscopique controlatérale ou bilatérale
4	Toute tumeur avec dissémination à distance : ganglions, os, moelle osseuse, foie, peau…
4S	Tumeurs primitives localisées (selon la définition des stades 1, 2A ou 2B) et dissémination à distance limitée à la peau, au foie ou à la moelle osseuse, chez des enfants de moins de 1 an

Traitement et surveillance

La prise en charge thérapeutique doit être multidisciplinaire et coordonnée par un centre d'oncologie pédiatrique. En fonction des éléments pronostiques définis ci-dessus, le traitement comporte des associations variables de chimiothérapie, le plus souvent néo-adjuvante, de chirurgie et plus rarement de radiothérapie. Certaines formes 4S (*voir* Tableau 68-I) peuvent faire l'objet d'une simple surveillance régulière dans l'optique d'une éventuelle régression spontanée. La surveillance repose sur la clinique, l'imagerie (tomodensitométrie, IRM, scintigraphie au MIBG, TEP) et le dosage des catécholamines.

NÉVROMES PLEXIFORMES

Ces tumeurs s'intègrent dans le cadre de neurofibromatoses de type 1. Elles sont d'évolution lente et peuvent atteindre des volumes considérables. Des exérèses chirurgicales sont parfois indiquées, en

particulier en cas de déformation cervicofaciale mal tolérée par le patient ou de douleurs. Ces gestes sont habituellement partiels et doivent respecter le plus possible les éléments nobles, notamment vasculonerveux. Lorsque le névrome est douloureux ou croît rapidement, la réalisation d'une TEP permet la détection d'une éventuelle dégénérescence fibrosarcomateuse.

RHABDOMYOSARCOMES

Les rhabdomyosarcomes de l'enfant sont des tumeurs malignes développées à partir du muscle strié. Ce sont les tumeurs les plus fréquentes de l'enfant et de l'adolescent, l'âge médian au moment du diagnostic étant de 5 ans. Elles sont de localisation cervicofaciale dans 40 p. 100 des cas. La présentation habituelle est celle d'une masse des tissus mous sous-cutanés, des cavités nasales, du nasopharynx, des sinus, de l'orbite ou de l'oreille moyenne. Une lyse osseuse associée est fréquente, mais pas constante. L'extension est surtout locale et régionale ganglionnaire, les métastases à distance étant plus rares. Le diagnostic repose sur l'histologie de la tumeur avec positivité de marqueurs musculaires en immunohistochimie. Deux formes histologiques principales sont distinguées, le type embryonnaire (environ 80 p. 100) et le type alvéolaire (environ 20 p. 100). La forme alvéolaire est souvent associée à une translocation t(2;13). Elle s'accompagne plus fréquemment d'une atteinte ganglionnaire locorégionale.

Les principaux facteurs pronostiques sont :

- les éléments de la classification TNM qui dépendent de :
  - — la taille de la tumeur ;
  - — l'envahissement paraméningé qui inclut les atteintes des fosses nasales, des cavités sinusiennes (y compris le sinus maxillaire), de l'orbite lorsque la gaine du nerf optique est touchée, des espaces cervicofaciaux profonds (espaces parapharyngés, fosse infratemporale) ;
  - — l'existence d'un envahissement ganglionnaire ;
  - — la présence de métastases à distance ;
- l'histologie, la forme alvéolaire étant de plus mauvais pronostic que la forme embryonnaire ;
- la qualité de l'exérèse chirurgicale : complète, microscopiquement ou macroscopiquement incomplète.

La survie globale à 5 ans pour les localisations ORL est d'environ 70 p. 100, les décès survenant habituellement par mauvais contrôle local de la tumeur. Le traitement est multidisciplinaire et coordonné par un centre d'oncologie pédiatrique. Une chirurgie initiale ne doit

être envisagée que si elle peut être complète, sans risque majeur de complications ou de séquelles. Dans les autres cas, le patient bénéficie d'une chimiothérapie néo-adjuvante, puis d'un traitement local fondé sur l'association variable d'une chirurgie et/ou d'une radiothérapie. La chirurgie est souvent lourde et délabrante, nécessitant fréquemment la participation de neurochirurgiens ou d'ophtalmologistes pour l'exérèse des extensions basicrâniennes et intra-orbitaires, de chirurgiens plasticiens pour les reconstructions utilisant notamment des lambeaux musculaires. Les principaux risques de la radiothérapie sont des hypoplasies du squelette craniofacial, des malocclusions, des caries dentaires, des cataractes, des déficits neurocognitifs, des retards de croissance, des déficits endocriniens et des tumeurs secondaires (sarcomes, tumeurs cérébrales).

NODULES ET CANCERS THYROÏDIENS

GÉNÉRALITÉS

Les nodules thyroïdiens sont rares et deux fois plus souvent malins que chez l'adulte, le risque de malignité étant d'environ 20 p. 100. Les garçons sont plus souvent atteints. Les formes histologiques de cancers thyroïdiens rencontrés chez l'enfant sont, par ordre décroissant, le carcinome papillaire, puis le carcinome vésiculaire et enfin le carcinome médullaire de la thyroïde (CMT).

CARCINOME MÉDULLAIRE DE LA THYROÏDE, TESTS GÉNÉTIQUES ET CHIRURGIE PROPHYLACTIQUE CHEZ L'ENFANT

Le CMT a pour origine les cellules C (parafolliculaires) de la thyroïde qui sécrètent la calcitonine (CT). Il survient le plus souvent chez l'adulte jeune. Il existe des formes sporadiques et des formes familiales (30 p. 100 des CMT). Ces dernières sont soit isolées (CMT familial isolé), soit associées à une néoplasie endocrine multiple (NEM) de type II. Elles se transmettent sur le mode autosomique dominant et sont liées dans la grande majorité des cas à des mutations activatrices du proto-oncogène RET (95 p. 100 pour les NEM-II et 88 p. 100 pour les formes familiales isolées).

Néoplasies endocriniennes multiples de type II

• *NEM-IIa* (*syndrome de Sipple*) : CMT (90 p. 100), phéochromocytome (57 p. 100), hyperparathyroïdie (15-30 p. 100). La mutation touchant le codon 634 du proto-oncogène RET est la plus fréquente. Le CMT isolé familial est en fait considéré comme une variante particulière de NEM-IIa à faible pénétrance du phéochromocytome et de l'hyperparathyroïdie.

• *NEM-IIb* (*syndrome de Gorlin*) : CMT, phéochromocytome, aspect marfanoïde, épaississement des fibres nerveuses cornéennes, ganglioneuromatose de la muqueuse buccale et de l'intestin. Cette forme est plus rare et plus agressive que la NEM-IIa. Elle est liée à des mutations de novo dans plus de 50 p. 100 des cas. La mutation M918T représente plus de 95 p. 100 des cas.

Les CMT étant d'assez mauvais pronostic une fois devenus cliniquement patents, il est important, lorsqu'un sujet présente un tel cancer, d'effectuer une enquête génétique familiale et, en fonction de ses résultats, de programmer d'éventuelles thyroïdectomies prophylactiques chez des sujets non encore atteints, mais présentant une mutation du proto-oncogène RET. Pour ce faire, la mutation de RET doit être recherchée chez tous les patients présentant un CMT ainsi que chez tous leurs parents du premier degré. Cette recherche doit être faite rapidement après la naissance dans le cadre des NEM-IIb et avant l'âge de 3 ans dans les NEM-IIa et les formes familiales isolées. En fonction de l'agressivité des CMT qui leur sont associés, les mutations de RET ont été classées en quatre groupes de sévérité croissante par l'American Thyroid Association (ATA) : ATA-A, B, C et D. Dans le groupe ATA-D se trouvent les mutations des codons 883 et 918. La mutation la plus fréquente, celle du codon 634, appartient au groupe ATA-C. Les indications de la chirurgie prophylactique dépendent du groupe ATA auquel la mutation de RET appartient (Figure 68-3).

Dans une famille répondant aux critères cliniques de NEM-II ou de forme familiale isolée de CMT mais dans laquelle aucune mutation de RET n'est retrouvée, une surveillance régulière par dosage de la calcitonémie basale ± après stimulation et par échographie cervicale doit être effectuée à intervalles réguliers de 1 à 3 ans au moins jusqu'à 50 ans ou 20 ans après l'âge de diagnostic le plus élevé retrouvé dans la famille.

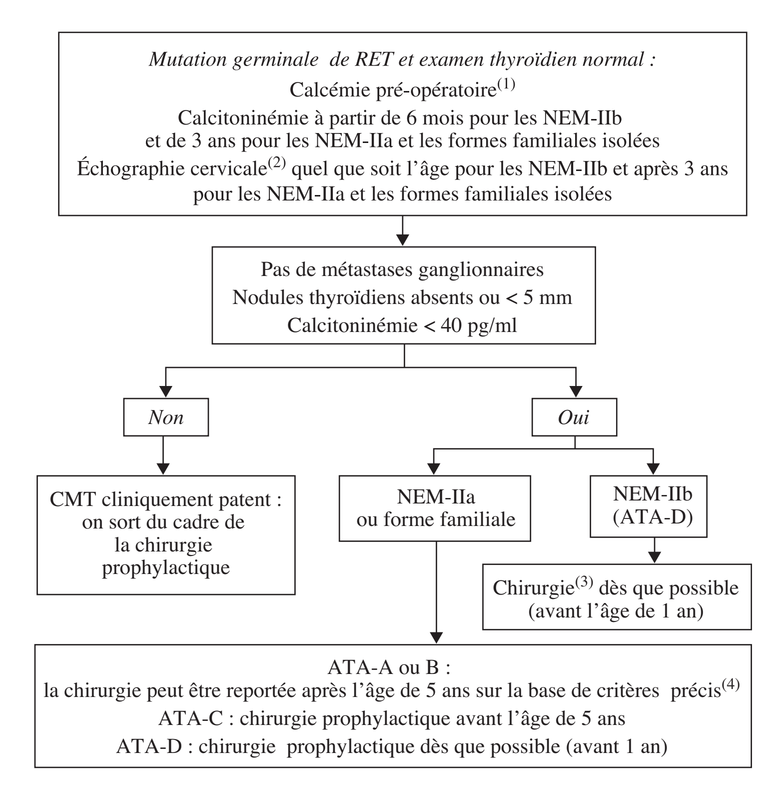


Figure **68-3 Formes familiales de cancer médullaire de la thyroïde : indications et principes de la chirurgie prophylactique.** (1) Le dosage de la calcémie permet de détecter et de traiter les hyperparathyroïdies primitives. La recherche d'un phéochromocytome commence à l'âge de 8 ans pour les NEM-IIb et les mutations des codons 634 and 630 de l'oncogène RET et à partir de l'âge de 20 ans dans les autres cas. (2) L'échographie cervicale doit explorer la thyroïde, l'ensemble du cou et le médiastin supérieur. (3) Critères permettant d'attendre au-delà de l'âge de 5 ans : a) absence d'anomalie lors de la surveillance annuelle fondée sur le dosage de la calcitonémie basale ± après stimulation et de l'échographie thyroïdienne ; b) histoire familiale de CMT peu agressifs ; c) préférence familiale pour cette attitude. (4) La chirurgie doit être effectuée par une équipe entraînée. Elle comporte une thyroïdectomie totale et un évidement ganglionnaire. Le curage ganglionnaire central (aire VI : pour les territoires ganglionnaires, *voir* Figure 67-1) est systématique, sauf avant l'âge de 1 an où la littérature est insuffisante pour rendre ce geste obligatoire. Un évidement latérocervical est effectué à la demande, en fonction des constatations échographiques et per opératoires.

TUMEURS ET INFLAMMATIONS DES GLANDES SALIVAIRES

TUMEURS DES GLANDES SALIVAIRES

Les tumeurs des glandes salivaires sont décrites en détail dans le chapitre 56 consacré à l'adulte. Chez l'enfant, plus de 90 p. 100 des tumeurs des glandes salivaires touchent la parotide et 50 p. 100 sont malignes. Les tumeurs malignes survenant après l'âge de 10 ans sont le plus souvent de bas grade, tandis que celles touchant les moins de 10 ans sont plus souvent de haut grade de malignité et donc de moins bon pronostic. Les tumeurs épithéliales surviennent le plus souvent après l'âge de 10 ans. Les néoplasies bénignes des glandes salivaires les plus courantes chez l'enfant sont les lésions vasculaires (hémangiomes, lymphangiomes, malformations veineuses) et lipomateuses.

PAROTIDITES AIGUËS BACTÉRIENNES DU NOUVEAU-NÉ

Chez le nouveau-né, on peut rencontrer des parotidites aiguës purulentes unilatérales (beaucoup plus rarement des sous-maxillites). La température peut être normale. La région parotidienne est tuméfiée avec une peau en regard normale ou érythémateuse. Du pus sort de l'orifice du canal de Sténon lors de l'examen endobuccal. Le principal facteur de risque est la prématurité. Une hyperleucocytose à polynucléaires est observée dans 70 p. 100 des cas. Souvent, la vitesse de sédimentation et l'amylasémie sont normales. Les examens bactériologiques comprennent un prélèvement de pus issu du canal de Sténon, mais aussi, comme pour toute infection néonatale, des hémocultures, un ECBU et une ponction lombaire. En effet, les barrières épithéliales étant très perméables dans cette tranche d'âge, les infections bactériennes sont volontiers disséminées. Les germes les plus fréquents sont le staphylocoque doré, isolé dans 55 p. 100 des cas, les streptocoques, le staphylocoque à coagulase négative et les bacilles à Gram négatif. L'échographie montre une parotide augmentée de volume comportant des zones hypo-échogènes mais sans abcès. Il faut hospitaliser l'enfant et le traiter par réhydratation et antibiothérapie intraveineuse couvrant les cocci à Gram positif et les bacilles à Gram négatif (par exemple, céfotaxime-fosfomycine). En l'absence d'amélioration au bout de 48 à 72 heures, une échographie doit être prescrite à la recherche d'un abcès parotidien et un drainage chirurgical réalisé.

PAROTIDITES RÉCIDIVANTES DE L'ENFANT

Diagnostic

La parotidite récidivante de l'enfant (en anglais, *juvenile recurrent parotitis*) est la deuxième pathologie parotidienne pédiatrique en fréquence après les parotidites ourliennes. D'étiologie encore inconnue, non liée à des sténoses ou à des lithiases des canaux excréteurs salivaires, elle débute entre les âges de 3 et 6 ans et est environ deux fois plus fréquente chez les garçons. Elle se manifeste par des épisodes de gonflements unilatéraux douloureux de la parotide avec une peau en regard érythémateuse, en contexte fébrile et sans rapport avec l'alimentation. L'inspection de l'orifice endobuccal du canal de Sténon ne montre pas d'issue de pus. Les formes bilatérales sont plus rares. L'évolution habituelle de ces épisodes est une guérison spontanée en 1 à 2 semaines. Leur fréquence varie de 1 à 5 par an. Les poussées disparaissent dans plus de 95 p. 100 des cas avant la puberté. L'imagerie classique est la sialographie qui montre de nombreuses dilatations des canaux excréteurs (sialectasies) donnant un aspect de « pommier en fleur ». Cet examen aurait également un effet thérapeutique, probablement par lavage des canaux excréteurs. Il est cependant de plus en plus souvent remplacé par une simple échographie qui montre une parotide hétérogène avec de multiples petites zones hypo-échogènes correspondant à des sialectasies, et qui permet d'éliminer la présence d'une lithiase, d'un abcès ou d'une tumeur. Les autres examens complémentaires visent à éliminer certains diagnostics différentiels :

• dosage des IgG, A et M à la recherche de déficits immunitaires humoraux tels qu'une hypogammaglobulinémie, un déficit en IgA ou en IgG_3 ;

• recherche d'auto-anticorps sériques afin d'éliminer un syndrome de Gougerot-Sjögren : facteur rhumatoïde, anticorps anti-ADN natif ou dirigés contre des antigènes nucléaires solubles (anti-La/SS-B ou anti-Ro/SS-A). En effet, au cours de ce syndrome, le tableau clinique initial consiste en un gonflement parotidien isolé dans environ 60 p. 100 des cas. Un bon argument en faveur de ce diagnostic est un âge anormalement tardif de début des symptômes.

Traitement

En complément des antalgiques/antipyrétiques, différents traitements des épisodes aigus ont été proposés sans preuve formelle de leur efficacité : antibiotiques (par exemple, amoxicilline-acide clavulanique ou spiramycine pendant 15 jours), corticoïdes, sialogogues visant à augmenter la sécrétion salivaire (par exemple, chewing-gum, teinture

de Jaborandi 30 gouttes 3 fois par jour), massages glandulaires, cathétérisme du canal de Sténon par son orifice endobuccal.

Concernant la prévention des récidives, l'endoscopie du canal de Sténon et de ses premières branches de division, ou sialendoscopie, avec dilatation et lavages des canaux excréteurs, semble efficace dans environ 9 cas sur 10. Des ligatures du canal de Sténon, voire des parotidectomies peuvent être proposées dans de rares formes invalidantes ne guérissant pas spontanément à l'adolescence.

PILOMATRICOMES

DIAGNOSTIC

Le pilomatricome (ou épithélioma calcifié de Malherbe) est la troisième cause de tumeur cutanée ou sous-cutanée de l'enfant en termes de fréquence après les adénopathies et les kystes dermoïdes ou épidermoïdes. Il s'agit d'une tumeur bénigne sous-cutanée généralement unique, apparaissant le plus souvent avant l'âge de 15 ans (âge moyen : 7 ans). Les filles sont 1,5 à 2 fois plus souvent atteintes que les garçons. Ces tumeurs ont pour origine des cellules matricielles du système pileux. Le diagnostic est très souvent suspecté cliniquement. Les pilomatricomes se présentent sous la forme de masses rondes ou ovalaires, fermes ou dures, à limites nettes, adhérant nettement aux plans superficiels alors qu'elles sont mobilisables sur les plans profonds. La peau en regard est normale ou de coloration rouge ou bleutée. Une inspection minutieuse permet d'objectiver le classique signe de la tente : au lieu d'avoir une surface lisse et régulièrement convexe, le pilomatricome comporte plusieurs faces planes séparées entre elles par des lignes angulaires. Plus de 70 p. 100 des lésions sont cervicofaciales. Les pilomatricomes cervicaux sont souvent localisés dans la région parotidienne. L'échographie peut aider au diagnostic. Celui-ci est confirmé par l'analyse histologique de la lésion qui montre des cellules basophiles et des cellules momifiées en proportions variables, ainsi que des calcifications et une réaction inflammatoire à cellules géantes.

FORMES MALIGNES

Il existe de très rares pilomatricomes malins de présentation clinique semblable à celle des formes bénignes et dont le diagnostic est histologique. Ces tumeurs sont de bas grade de malignité : leur agressivité est surtout locale, mais des métastases à distance ont été décrites.

FORMES ASSOCIÉES

Les pilomatricomes sont plus fréquents en cas de dystrophie myotonique de Steinert ou de syndrome de Gardner.

TRAITEMENT

Le traitement du pilomatricome repose sur son exérèse chirurgicale. La résection d'un fuseau de peau est souvent nécessaire en cas d'adhérence cutanée. Dans les formes malignes, l'exérèse doit laisser des marges de tissu sain de 5 à 10 mm, et une surveillance régulière et prolongée est nécessaire. La radiothérapie a été proposée par certains sans que son efficacité ne soit démontrée.

Chapitre 69

Masses cervicales et bucco-pharyngo-laryngées de diagnostic anténatal

Il s'agit essentiellement de lymphangiomes et de tératomes. La masse est détectée lors de l'échographie anténatale, habituellement complétée par une IRM.

COMPLICATIONS DE CES MASSES

Avant la naissance, les masses comprimant les voies aérodigestives peuvent entraîner un hydramnios, excès de liquide amniotique lié l'incapacité du fœtus à déglutir ce liquide. Dans les formes les plus sévères surviennent une ascite, puis une anasarque, œdème fœtal diffus de mauvais pronostic.

À la naissance, la complication majeure à craindre est une obstruction des voies aériennes. L'IRM anténatale ne permet pas toujours de démontrer formellement cette obstruction. Elle est probable en cas de masse très volumineuse ou d'hydramnios.

À distance existent des risques de séquelles fonctionnelles et esthétiques variées.

Ces risques dépendent de la nature histologique de la masse et de ses extensions.

INDICATIONS D'INTERRUPTIONS THÉRAPEUTIQUES DE GROSSESSE

Les cas dépassant toute ressource thérapeutique (anasarque précoce) ou à risque de séquelles très sévères, tant sur le plan esthétique que

fonctionnel, peuvent faire l'objet d'une interruption médicale thérapeutique de grossesse. Une telle décision se fait à l'issue de réunions multidisciplinaires (« staffs anténatals)» impliquant notamment pédiatres, radiologues, obstétriciens, généticiens, ORL. La décision finale est prise par les parents après qu'ils ont, d'une part, reçu une information exhaustive et, d'autre part, bénéficié d'un délai de réflexion d'au moins plusieurs jours.

CONTRÔLE DES VOIES AÉRIENNES À LA NAISSANCE

Lorsque l'on redoute des difficultés de contrôle des voies aériennes à la naissance, il faut si possible déclencher l'accouchement afin de se placer dans des conditions optimales. Un ORL doit être présent en salle de naissance avec tout le matériel nécessaire :

- bronchoscope rigide n° 2,5 avec prisme, raccords et obturateurs nécessaires ;
- sources et câble de lumière froide ;
- aspirations, micropinces ;
- boîte de trachéotomie, coagulation mono- et bipolaire.

Une table doit être prévue en salle de naissance pour y poser l'enfant. La stratégie de contrôle des voies aériennes doit avoir été préalablement décidée en détail, notamment le recours à une procédure EXIT (*ex utero intrapartum treatment*).

Procédure EXIT

Principes :

- Naissance par césarienne du fait de la présence de la masse cervicale.
- Maintien des échanges gazeux utéroplacentaires après la sortie de l'enfant en :
  - respectant le cordon ombilical : mobilisé le moins possible ;
  - relâchant l'utérus par des drogues adaptées ;
  - maintenant la tension artérielle maternelle à un niveau suffisant pour permettre une bonne circulation dans le cordon.
- Enfant sorti totalement ou partiellement de l'utérus. La première solution est la plus souvent choisie car elle facilite le contrôle des voies aériennes.

Indications :

- Obstruction des voies aériennes confirmée ou à défaut fortement suspectée.

(*suite*)

(*suite*)

• Probables difficultés de contrôle des voies aériennes en fonction du volume et des extensions de la masse, mais aussi de sa nature : les tératomes, plus fermes et non ponctionnables, entraînent habituellement plus de difficultés.
• Exérèse de la masse possible avec un minimum de séquelles.
• Absence de pathologies associées sévères.

Risques :

• Pour le fœtus : hypoxie, hypothermie, complications liées à la fréquente prématurité (maladie des membranes hyalines).
• Pour la mère : hémorragie utérine, infection de la cicatrice.

Grâce à la procédure EXIT, l'ORL dispose d'environ 30 minutes pour contrôler les voies aériennes. Afin de limiter le temps de la procédure et donc de complications, il est important de fixer à l'avance des durées limites pour chaque étape du contrôle des voies aériennes (par exemple, laryngoscopie 5 min → bronchoscopie 10 min → trachéotomie 15 min).

En fonction de la nature de la masse, certaines mesures spécifiques peuvent faciliter le contrôle des voies aériennes :
• lymphangiome kystique : grosses aiguilles et seringues afin de réduire le volume de la masse par ponction ;
• tératomes buccopharyngés :
— mise en place d'une canule de Guedel afin de court-circuiter l'obstacle ;
— en cas de base d'insertion pédiculée sur la paroi pharyngée, ligature du pédicule suivie de sa section et de l'exérèse de la masse en urgence.

S'il envisage de telles procédures, l'ORL doit prévoir le matériel ad hoc en salle de naissance.

EXÉRÈSE DE LA MASSE APRÈS LA NAISSANCE

Rarement, l'exérèse doit être réalisée, au moins partiellement, en cours de procédure EXIT du fait de l'impossibilité de contrôle des voies aériennes par les techniques habituelles (intubation, trachéotomie). Lorsque l'enfant a été intubé difficilement et que les risques létaux sont importants en cas d'extubation accidentelle, l'exérèse doit être effectuée dans les heures qui suivent la naissance. Dans les autres cas, on peut attendre quelques jours à quelques semaines.

Chapitre 70

Ronflements et troubles respiratoires obstructifs du sommeil de l'enfant

POUR COMPRENDRE

DÉFINITION

Les troubles respiratoires obstructifs du sommeil (TROS ou, en anglais, SDB pour *sleep disordered breathing*) consistent en une gêne ventilatoire survenant durant le sommeil. Ils sont liés à des obstacles des voies aériennes supérieures survenant ou se majorant durant le sommeil.

POURQUOI LA GÊNE RESPIRATOIRE A-T-ELLE LIEU DURANT LE SOMMEIL ?

Cela est lié au fait que, durant le sommeil, le tonus des muscles maintenant l'ouverture des structures souples des voies aériennes, en particulier du pharynx et du larynx, diminue. Les TROS sont le plus souvent la résultante d'un double obstacle :

- un obstacle morphologique comme une hypertrophie amygdalienne ;
- un obstacle dynamique comme une hypotonie musculaire avec collapsus pharyngé à l'inspiration.

Cependant, des obstacles dynamiques isolés (comme une laryngomalacie) ou morphologiques isolés (par exemple, une obstruction nasale du petit nourrisson) peuvent entraîner des TROS (*voir* Chapitre 17). Dans ce dernier cas (obstacles morphologiques isolés), la survenue de TROS peut être liée à deux facteurs :

- une diminution des mécanismes de lutte contre l'obstacle durant le sommeil ;

• une dépression inspiratoire sous-jacente à l'obstacle : celle-ci se traduit par un tirage cutané inspiratoire (*voir* plus loin), mais aussi par une tendance au collapsus inspiratoire des structures souples des voies aériennes environnantes (un peu comme un « tirage interne »). Il s'agit donc d'un obstacle dynamique secondaire induit par un obstacle morphologique sus-jacent (par exemple, un collapsus pharyngé inspiratoire induit par une obstruction nasale chez le petit nourrisson).

QUELLE EST LA NATURE DES TROUBLES RESPIRATOIRES ?

On doit différencier :

• le *bruit* : le rétrécissement des voies aériennes supérieures se traduit par des turbulences aériennes à l'origine de bruits inspiratoires, de ronflements pour le pharynx, de stridor pour le larynx ;

• les *difficultés inspiratoires* : pour lutter contre l'obstacle des voies aériennes supérieures, le travail respiratoire augmente, le temps inspiratoire s'allonge (bradypnée inspiratoire), le thorax se distend et les pressions inspiratoires négatives augmentent, entraînant un tirage cutané toujours sous-jacent à l'obstacle (ainsi qu'une tendance au collapsus des structures souples des voies aériennes (*voir* plus haut). Parfois, malgré cette lutte contre l'obstacle, le débit inspiratoire ne peut être maintenu, conduisant à des ralentissements du débit inspiratoire ou hypopnées (*voir* Tableau 70-II pour la définition précise de ce terme). Pour éviter que ce flux ne s'arrête totalement, l'enfant se réveille. Il s'agit soit d'un véritable réveil cognitif, soit d'un « réveil neurovégétatif ». Ces réveils se repèrent durant les explorations du sommeil par des modifications électro-encéphalographiques ou cardiovasculaires ainsi que par la détection électromyographique ou visuelle de mouvements de l'enfant. Ils ont un impact clinique négatif (fatigue, troubles cognitifs…). Enfin, parfois, l'enfant ne se réveille pas, et l'obstacle devient tel qu'une apnée survient. Concernant l'hématose, les TROS peuvent entraîner une hypercapnie ou des épisodes hypoxiques.

FRÉQUENCE

Les prévalences des ronflements, des TROS et du syndrome d'apnées obstructives du sommeil (*voir* Tableau 70-II pour la définition de ce terme) sont respectivement d'environ 7,5, 4 à 11 et 1 à 4 p. 100.

SIÈGE DE L'OBSTACLE

Chez les nourrissons, c'est-à-dire avant l'âge de 2 ans, les obstacles sont surtout nasaux, rhinopharyngés et laryngés. Ils entraînent souvent

une dyspnée permanente et sont traités dans le chapitre 17. Cependant, dans cette tranche d'âge, l'hypertrophie adénoïdienne peut entraîner des TROS isolés sans dyspnée à l'éveil. Après l'âge de 2 ans, le principal obstacle est l'hypertrophie amygdalienne, habituellement associée à une hypertrophie adénoïdienne.

FACTEURS DE RISQUE

Le plus souvent, il n'y a pas de facteur de risque. Rarement, l'interrogatoire ou l'examen clinique retrouvent un terrain ou une pathologie sous-jacente à risque :

- naissance prématurée ;
- obésité ;
- malformation craniofaciale : syndromes de Crouzon, de Pfeiffer, d'Apert, achondroplasie, etc. ou des voies aériennes supérieures ;
- maladie neuromusculaire ;
- maladie de surcharge type mucopolysaccharidose ;
- trisomie 21, etc.

Sur ces terrains particuliers, les obstacles sont souvent multiples et le traitement plus complexe et moins efficace.

QUELS SONT LES RISQUES À COURT ET À MOYEN TERME DES TROS DE L'ENFANT ?

Le principal risque est le retentissement cognitif, conséquence de la mauvaise qualité du sommeil ou des anomalies chroniques de l'hématose, des troubles de l'attention et de la mémoire, une hyperactivité, une irritabilité et des difficultés scolaires. Les conséquences cardiovasculaires, en particulier la tendance à l'élévation de la tension artérielle, ont été bien démontrées dans la littérature, mais ne font pas l'objet d'investigations systématiques en pratique de routine. Le retard de croissance est un signe assez tardif. Des anomalies dentofaciales sont assez fréquentes au cours des TROS liés à des obstacles pharyngés : étroitesse de l'os maxillaire (donnant un aspect de face longue) et des fosses nasales, hyperdivergence et défaut de longueur de la mandibule (Figures 70-1 et 70-2). Ces anomalies ont tendance à se corriger après la levée de l'obstacle. Parfois, les défauts morphologiques dentofaciaux sont primitifs et constituent la cause et non pas la conséquence des TROS. Notons enfin la possibilité d'une dégradation respiratoire aiguë par majoration de l'obstacle, avec dyspnée permanente ou passage à un syndrome d'apnées obstructives sévère engageant parfois le pronostic vital. C'est le cas notamment des mononucléoses infectieuses aiguës survenant sur un terrain d'hypertrophie adénoïdo-amygda-



Figure 70-1 **Traitement d'orthopédie dentofaciale dans les troubles respiratoires obstructifs du sommeil : disjonction maxillaire rapide.** Son but est d'élargir le maxillaire par disjonction des sutures intermaxillaire et interpalatine médianes, ce qui aboutit à un élargissement des fosses nasales et de la filière oropharyngée. La manipulation du vérin permet d'obtenir un écartement d'environ un quart de millimètre chaque soir. L'âge optimal d'utilisation de cette technique est situé entre 4 et 13 ans. Au-delà de cet âge, la suture palatine médiane risque d'être soudée, même s'il existe une certaine variabilité individuelle. L'efficacité de la disjonction maxillaire rapide sur les TROS a été bien démontrée. Ce traitement est complémentaire de l'adéno-amygdalectomie et ne peut le remplacer. Dans une étude prospective randomisée portant sur 32 enfants avec SAOS modéré initialement traités soit par A + V ou par disjonction maxillaire rapide, seuls deux patients ont été guéris par le seul traitement orthopédique par disjonction maxillaire rapide. Tous les autres ont nécessité les deux traitements, et deux patients n'ont pas guéri malgré les deux traitements.

lienne. En effet, la mononucléose infectieuse s'accompagne souvent d'une forte augmentation de volume des amygdales pharyngées et palatines.

QUELLES SONT LES CONSÉQUENCES À LONG TERME DES TROS DE L'ENFANT ?

En dehors des anomalies morphologiques dentofaciales, les conséquences à long terme des TROS restent mal connues par manque d'études de cohorte à long terme sur le devenir des enfants souffrant de TROS. Une telle information serait pourtant essentielle pour étayer le choix d'une attitude plutôt attentiste ou agressive en présence de tels troubles.

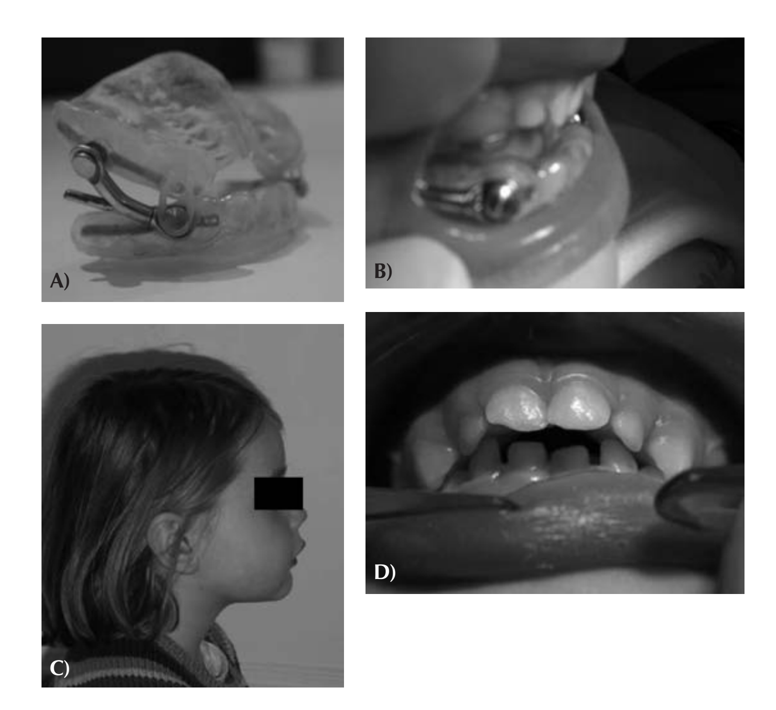


Figure 70-2 **Traitement d'orthopédie dentofaciale dans les troubles respiratoires obstructifs du sommeil : activateur mandibulaire.** Il repose sur l'utilisation d'orthèses d'avancée mandibulaire (OAM) qui propulsent la mandibule et ainsi la base de la langue, et cherchent à réorienter l'axe de croissance mandibulaire. En effet, au cours des TROS, on peut retrouver un défaut de croissance mandibulaire probablement lié à un déficit de sécrétion d'hormone de croissance (GH). Par ailleurs, l'ouverture buccale permanente habituellement présente au cours des TROS favorise une hyperdivergence (l'angle de la mandibule est trop obtus et la branche horizontale de la mandibule, au lieu d'être horizontale, regarde vers l'arrière et vers le bas). Quand il est instauré en période de croissance, le traitement par activateur permettrait d'avancer définitivement la mandibule. L'efficacité de cette technique dans le SAOS a été bien démontrée par une étude prospective randomisée. Cependant, même sans ce type de traitement, il semble exister un rattrapage spontané de la croissance mandibulaire après A + V jusqu'à l'âge de 8 ans. A et B) Traitement activateur : bielle de Herbst. C et D) Avant traitement : classe II squelettique et rétromandibule.

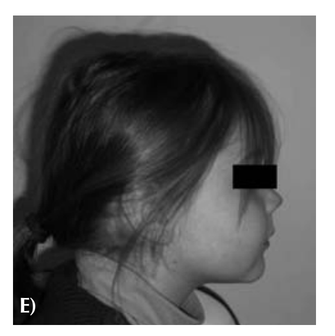




Figure 70-2 **Traitement d'orthopédie dentofaciale dans les troubles respiratoires obstructifs du sommeil : activateur mandibulaire (*suite*).** E et F) Après traitement : mandibule avancée. Trois remarques à propos du traitement d'orthopédie dentofaciale : 1) les dispositifs de disjonction maxillaire rapide et les activateurs ne sont indiqués que lorsqu'il existe une malocclusion dentaire associée au TROS ; 2) en cas de coexistence de défauts de développement maxillaire et mandibulaire, on commence toujours par traiter le maxillaire car, sinon, l'avancée mandibulaire risque d'être inefficace et les orthèses sont mal tolérées (nécessitant une ventilation nasale correcte) ; après l'âge de 15 ans, les traitements d'orthopédie dentofaciale ne sont plus efficaces pour modifier la croissance du massif facial, surtout chez les filles, qui connaissent une maturation osseuse plus précoce. On peut alors réfléchir, si nécessaire, à la chirurgie maxillofaciale, comme chez l'adulte.

BILAN DIAGNOSTIQUE D'UN ENFANT SUSPECT DE TROS

INTERROGATOIRE

Recherche de facteurs de risque

Leur liste est détaillée au paragraphe précédent.

Recherche de signes fonctionnels évocateurs

Les signes nocturnes et diurnes évocateurs de TROS sont résumés dans le tableau 70-I.

Tableau 70-I **Signes évocateurs de troubles respiratoires obstructifs durant le sommeil.**

Signes durant le sommeil
Ronflements Pauses respiratoires Bradypnée inspiratoire avec tirage Sueurs Énurésie Cauchemars, parasomnie (somnambulisme…) Sommeil agité Ventilation buccale Position anormale durant le sommeil (tête en hyperextension)
Signes à l'éveil
Difficultés de réveil Irritabilité au réveil, hyperactivité, troubles de l'attention et de la mémoire Difficultés scolaires Asthénie au réveil, somnolence diurne Céphalées matinales ou vomissement Anorexie au petit-déjeuner Ventilation buccale Troubles de la croissance

L'asthénie diurne est souvent moins marquée que chez l'adulte. En revanche, les troubles cognitifs et comportementaux (hyperactivité, troubles de l'attention, de la mémoire, difficultés scolaires, irritabilité) sont fréquents. Afin de rendre l'interrogatoire plus fiable, on peut donner aux parents les principaux éléments de la surveillance clinique et les réinterroger en consultation quelques semaines plus tard. On peut aussi leur demander de réaliser un enregistrement audio ou vidéo du sommeil de leur enfant lorsque sa respiration leur semble inquiétante.

EXAMEN CLINIQUE

Recherche d'une hypertrophie amygdalienne

Celle-ci se recherche par l'examen endobuccal et oropharyngé à l'abaisse-langue. Outre les troubles respiratoires obstructifs nocturnes, cette hypertrophie peut également être à l'origine de troubles de la déglutition (dysphagie aux gros morceaux) et de modifications du timbre vocal (voix « oropharyngée »).

Recherche d'une hypertrophie des végétations adénoïdes

L'hypertrophie adénoïdienne peut être visualisée par fibroscopie ou sur une radiographie de cavum (nasopharynx) de profil. Cette visualisation

n'est obligatoire que si le simple examen clinique ne montre pas d'obstacle évident, notamment amygdalien, malgré des symptômes évocateurs de TROS, ou dans le cadre de pathologies complexes (malformatives, neurologiques, métaboliques, trisomie 21) où il est essentiel de localiser tous les niveaux d'obstacles potentiels avant d'établir une stratégie thérapeutique.

Bilan dentofacial

Des anomalies dentofaciales sont souvent présentes chez les enfants avec TROS (*voir* plus haut et Figures 70-1 et 70-2). Certaines peuvent aggraver les difficultés respiratoires et relèvent donc d'une prise en charge par un orthopédiste dentofacial. Le bilan dentofacial est de plus en plus systématique car des anomalies sont fréquemment retrouvées et elles sont sources d'échec du traitement ORL classique par adénoïdo-amygdalectomie. Il repose sur un examen clinique parfois complété par une analyse céphalométrique de la morphologie faciale. Les traitements possibles en cas d'anomalies sont résumés plus loin ainsi que dans les figures 70-1 et 70-2.

Fibroscopie nasale et pharyngolaryngée

La nasofibroscopie est souvent ressentie comme déplaisante, voire douloureuse par les enfants. Il faut donc la réserver aux situations suivantes :

- discordance entre la symptomatologie obstructive et l'examen clinique standard ;
- pathologies sévères (obésité, malformations, neuropathies, maladies métaboliques, trisomie 21) à risque d'obstacles multiples le long des voies aériennes supérieures.

Parfois, en l'absence d'obstacle évident ou dans le cadre de pathologies complexes, une tomodensitométrie ou une IRM peut compléter l'examen nasofibroscopique des voies aériennes supérieures. Cette imagerie est utile pour préciser le niveau de l'obstacle. De nouvelles techniques d'IRM permettent même désormais de prédire les modifications de flux aériens et de gradients pressionnels permises par la levée d'un obstacle donné.

EXPLORATION DU SOMMEIL

Chez l'enfant, la seule exploration du sommeil validée est la *polysomnographie nocturne* réalisée en laboratoire du sommeil. Ses principes sont résumés dans le tableau 70-II. Les revues de la littérature ont bien montré les insuffisances de l'interrogatoire et de l'examen clinique dans le diagnostic des TROS et inciteraient donc à généraliser le recours aux

Tableau 70-II **Principes de la polysomnographie du sommeil.**

Principaux paramètres mesurés	Techniques habituellement utilisées	Anomalies recherchées
Bruits respiratoires	Microphone	Index de ronflements
Flux ventilatoires	Canule nasale mesurant la pression ; thermistance orale	Apnées/hypopnées
Mouvements respiratoires	Pléthysmographie d'impédance (sangles thoraciques et abdominales)	Origine périphérique ou centrale des apnées
PO_2, PCO_2	Capteurs cutanés	Troubles de l'hématose
Tension artérielle, ECG	–	Modifications liées aux réveils ou aux troubles de l'hématose
Activité cérébrale durant le sommeil	EEG, électro-oculogramme, EMG mentionnier	Structure du sommeil, index de micro-éveils
Mouvements corporels	EMG membre inférieur	Réveils, syndrome des « jambes sans repos »(1)
Surveillance vidéo	–	Activité de l'enfant, position de sommeil
Variations pressionnelles œsophagiennes ou transdiaphragmatiques	Manométrie œsophagienne ou EMG intercostale	Augmentation du travail respiratoire

(1) Syndrome des jambes sans repos : mouvements anormaux des membres inférieurs favorisés par les TROS.
EEG : électro-encéphalogramme ; EMG : électromyographie.
Événements respiratoires : ils sont significatifs s'ils durent pendant au moins deux cycles respiratoires. Les *apnées* sont des arrêts du flux respiratoire. Les *hypopnées* sont des réductions de flux soit supérieures à 50 p. 100, soit supérieures à 30 p. 100 et associées à une désaturation d'au moins à 4 p. 100 ou à un réveil. Les apnées périphériques se traduisent par un arrêt du flux ventilatoire avec persistance de mouvements respiratoires tandis que, dans les apnées centrales, flux et mouvements respiratoires sont tous deux abolis. Les hypopnées sont forcément périphériques.
SAOS et *SARVAS* : chez l'enfant, le syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAOS) est défini par un index apnées-hypopnées périphériques (nombre d'apnées et d'hypopnées périphériques par heure) supérieur à 1. Le syndrome d'augmentation des résistances des voies aériennes supérieures (SARVAS ou, en anglais, UARS pour *upper airway resistance syndrome*) correspond à une augmentation du travail respiratoire sans apnées/hypopnées, ni désaturations. Le SARVAS peut induire des symptômes semblables à ceux du SAOS. Il est en fait rarement diagnostiqué car l'évaluation du travail respiratoire par manométrie œsophagienne ou EMG intercostale reste peu pratiquée en routine.
N.B. : les modalités de la polysomnographie de l'enfant sont résumées dans une recommandation de pratique clinique rédigée sous l'égide la Société française de recherche et médecine du sommeil par Mmes Franco et Challamel (consultable sur le site de cette société : http://www.sfrms-sommeil.org).

explorations du sommeil. Cependant, du fait des difficultés d'accès à cet examen en France, le diagnostic des TROS de l'enfant reste habituellement fondé sur la clinique dans notre pays (*voir* la recommandation 2009 de la Société française d'ORL sur l'amygdalectomie en ambulatoire consultable sur le site de cette société : http://www.sforl.org).

Les indications de la polysomnographie nocturne sont limitées aux circonstances suivantes :

- pathologie complexe, associant plusieurs niveaux d'obstacle : obésité, malformation craniofaciale ou des voies aériennes supérieures, maladie métabolique ou neuromusculaire, trisomie 21 ;
- discordance entre la symptomatologie obstructive et l'examen clinique standard (signes très évocateurs de TROS sans obstacle évident ou gros obstacle sans signe de TROS à l'interrogatoire) ;
- situation à risques opératoires élevés : troubles de l'hémostase, anomalie cardiaque ;
- indication opératoire évidente, mais parents réticents à l'intervention et désireux de preuves objectives.

Des études sont en cours pour valider chez l'enfant des explorations du sommeil moins lourdes, moins coûteuses et plus faciles d'accès, telles que la polygraphie ventilatoire nocturne, l'oxymétrie de pouls et le temps de transit du pouls.

RECHERCHE DE COMPLICATIONS

Leur liste a été détaillée dans un paragraphe précédent. Les troubles cognitifs sont retrouvés par l'interrogatoire (*voir* Tableau 70-I). La recherche de complications cardiovasculaires par mesure de la tension artérielle, ECG, radiographie de thorax, échographie ± Doppler cardiovasculaire n'est pas systématique en dehors de cas particulièrement sévères (enfant épuisé, s'endormant sans cesse, faisant de nombreuses apnées ; troubles majeurs de l'hématose) ou sur terrain fragile (pathologie cardiorespiratoire chronique, maladie métabolique, neuromusculaire).

TRAITEMENT

ADÉNO-AMYGDALECTOMIE (A + V)

C'est le traitement le plus courant des TROS de l'enfant. Les principes, indications et complications de l'amygdalectomie et de l'adénoïdectomie sont décrits dans les chapitres 85 et 86.

Efficacité de l'adéno-amygdalectomie dans les TROS

L'adéno-amygdalectomie est cliniquement très efficace sur les TROS. Dans un travail prospectif incluant un groupe d'enfants avec indication d'adéno-amygdalectomie pour TROS (n = 67 ; âges : 5 à 13 ans) et un groupe contrôle (n = 27), au début de l'étude, il y avait significativement plus de troubles neurocognitifs dans le groupe des futurs opérés d'adéno-amygdalectomie, alors que 1 an après chirurgie, il n'y avait plus de différence entre les deux groupes. D'autres études ont montré une amélioration de paramètres cardiovasculaires (tension artérielle, fonction ventriculaire gauche) après adéno-amygdalectomie pour TROS chez l'enfant. En polysomnographie, une amélioration post-opératoire est habituelle. Une normalisation stricte est en revanche plus inconstante, obtenue seulement dans 60 à 80 p. 100 des cas selon la rigueur des critères polysomnographiques utilisés. L'index d'apnées-hypopnées (IAH) pré-opératoire (*voir* Tableau 70-II) est corrélé à l'efficacité de l'intervention : dans une série publiée en 2007, une normalisation de cet index était obtenue dans 100 p. 100 des cas lorsque l'IAH pré-opératoire était inférieur à 10/h et dans seulement 73 p. 100 des cas lorsqu'il était supérieur à 10/h. L'obésité est également un facteur d'échec de l'adéno-amygdalectomie, de même que les pathologies complexes associant divers niveaux d'obstacles (malformations cranio-faciales, maladies neurologiques ou métaboliques, trisomie 21).

Que faire en cas de persistance des symptômes après l'adéno-amygdalectomie ?

Après l'adéno-amygdalectomie, la surveillance repose sur l'interrogatoire à la recherche de la persistance de signes de TROS. Les indications de la polysomnographie nocturne restent les mêmes qu'en pré-opératoire. En cas d'échec de l'intervention, il faut rechercher un obstacle résiduel sur les voies aériennes supérieures par un examen endobuccal et oropharyngé à l'abaisse-langue, une fibroscopie naso-pharyngo-laryngée, une évaluation de la morphologie faciale par un orthopédiste dentofacial et éventuellement une imagerie (tomodensitométrie, IRM).

Sept types de traitement peuvent être proposés dans ces situations d'échec :

• *lutte contre l'inflammation des voies aériennes supérieures* :

— l'inflammation des voies aériennes supérieures est fréquente dans les TROS de l'adulte et de l'enfant. Elle serait la conséquence d'hypoxies intermittentes ;

— cette inflammation favorise l'hypertrophie des organes lymphoïdes et aurait des conséquences cardiovasculaires négatives ;

— les corticoïdes en pulvérisations nasales et les inhibiteurs des récepteurs des leucotriènes (montélukast) donnés per os diminuent l'index apnées-hypopnées chez des enfants conservant une polysomnographie nocturne pathologique après l'adéno-amygdalectomie ;

• *prise en charge d'une éventuelle obésité* (rare chez l'enfant). Il existe des consultations spécialisées multidisciplinaires (endocrinologue, psychologue, cardiologue, orthopédiste) pour la prise en charge des enfants obèses. L'obésité pédiatrique est un véritable problème de santé publique. Ses complications sont multiples et son traitement difficile ;

• *désobstruction nasale*. Différents moyens peuvent être proposés pour améliorer la respiration nasale :

— des pulvérisations nasales de corticoïdes ;

— des traitements anti-allergiques : antihistaminiques H_1, désensibilisations (après enquête allergologique positive) ;

— un traitement antireflux, idéalement précédé d'une pHmétrie des 24 heures ;

— des traitements chirurgicaux : turbinectomie ou turbinoplastie, septoplastie, révision de cavum ;

— un traitement orthopédique dentofacial avec disjonction maxillaire rapide (*voir* Figures 70-1 et 70-2) ;

• *élargissement de la filière oropharyngée par traitement orthopédique dentofacial*. Ce traitement repose sur la disjonction maxillaire rapide (expansion transversale par disjonction des sutures intermaxillaire et interpalatine, non encore synostosées) et sur les traitements orthopédiques par activateurs mandibulaires (ou orthèses d'avancée mandibulaire), illustrés à la figure 70-2 ;

• *réduction d'hypertrophie des amygdales basilinguales*. Cette hypertrophie est particulièrement fréquente chez les enfants obèses ou trisomiques 21. Chez l'enfant obèse, les amygdales linguales deviennent plus volumineuses après ablation des amygdales palatines. Lin et Koltai (2009) ont montré l'intérêt et l'innocuité de l'amygdalectomie linguale sur une série de 26 échecs de l'adéno-amygdalectomie avec hypertrophie des amygdales linguales en nasofibroscopie ;

• *ventilation non invasive* et *trachéotomie*. Dans les cas complexes avec différents niveaux d'obstacles (mucopolysaccharidoses, malformations craniofaciales, maladies neurologiques, trisomie 21), il n'est pas rare qu'aucun traitement médical ou chirurgical ne parvienne à guérir les TROS. Lorsqu'ils sont sévères, les seules solutions possibles restent la ventilation non invasive (VNI), voire, plus rarement, la trachéotomie. La ventilation non invasive consiste en l'utilisation d'un masque durant le sommeil qui permet le maintien d'une pression positive permanente qui garde ouvertes les voies aériennes supérieures. On utilise souvent le terme anglais de CPAP (*continuous positive airway pressure*) pour la désigner, bien qu'il ne s'agisse là

que de l'une des stratégies pressionnelles possibles avec la ventilation non invasive. La ventilation non invasive peut être utilisée au long cours, mais aussi en aigu pour passer un cap, en cas de majoration brutale et transitoire d'un obstacle (par exemple, dyspnée aiguë au cours d'une mononucléose survenant sur terrain d'hypertrophie adéno-amygdalienne).

Chapitre 71

Trachéotomie chez l'enfant

TECHNIQUE

Les gestes sont les suivants :

• billot sous les épaules ;

• cervicotomie horizontale ;

• abord de la trachée sous-isthmique sans toucher si possible à la glande thyroïde pour ne pas léser les vaisseaux rétroglandulaires qui vascularisent la trachée :

— incision verticale de la trachée après avoir passé deux fils de rappel transcartilagineux (par exemple, Ethilon® 3/0) de part et d'autre de l'incision afin de pouvoir rouvrir rapidement la trachée en cas décanulation accidentelle ;

— faire deux nœuds sur l'un des fils de rappel et un nœud sur l'autre, et l'écrire sur le compte rendu remis à l'équipe médicale amenée à gérer le patient en post-opératoire ;

• l'anesthésiste retire la sonde d'intubation tandis que la canule est mise en place : le patient est alors ventilé par la canule ;

• en fin d'intervention, il faut remettre la tête en position neutre avant de nouer le cordon de la canule car un nœud serré en hyperextension cervicale peut devenir lâche lorsque l'on enlève le billot maintenant cette extension. Par ailleurs, le nœud du cordon ne doit pas être trop serré pour ne pas comprimer les veines jugulaires internes : on doit pouvoir passer son index à frottement entre le cordon et la peau cervicale.

CONDITIONS DE RETOUR À DOMICILE D'UN ENFANT TRACHÉOTOMISÉ

Elles doivent associer les faits suivants :

• le rétrécissement des voies aériennes ne doit pas être tel que l'enfant risque de décéder en quelques secondes à quelques minutes en cas de décanulation accidentelle ;

• les parents doivent avoir reçu une éducation suffisante aux soins de canule ;

• la structure familiale doit être compatible avec une gestion de canule à domicile :

— au moins deux adultes responsables, aptes à gérer la trachéotomie et suffisamment disponibles doivent vivre sous le même toit que l'enfant ;

— les conditions d'hygiène et de salubrité domestiques doivent être suffisantes ;

• du matériel doit être conservé en permanence à domicile : matériel d'aspiration, mandrin de canule.

MODALITÉS DE DÉCANULATION

La décanulation suit des règles précises :

• faire précéder la décanulation d'un bilan endoscopique ORL permettant de vérifier la bonne perméabilité des voies respiratoires ;

• mettre une canule de petit calibre permettant le passage d'air autour de la canule, puis obstruer la canule : si le patient reste eupnéique, sans désaturation, pendant au moins 48 à 72 heures, on peut retirer la canule ;

• la mise en place d'une ventilation non invasive transitoire peut faciliter la décanulation.

URGENCES DE L'ADULTE

Chapitre 72

Prescrire une cure courte de corticoïde

- *Molécules* : prednisone, prednisolone, méthylprednisolone.
- *Dose usuelle* : 1 mg/kg/j.
- *Nombre de prises* : une prise par jour.
- *Durée* : 8 jours maximum.
- *Heure de la prise* : au petit-déjeuner (vers 8 heures).
- *Régime sans sel* : non, sauf chez les patients ayant des problèmes cardiovasculaires (restriction salée).
- *Arrêt* : brutal, sans décroissance des doses.
- *Contre-indications* : respect des contre-indications usuelles des corticoïdes.

Chapitre 73

Surdités brusques

La surdité brusque est une surdité neurosensorielle de début brutal et d'origine inconnue. Son installation peut survenir en quelques minutes à quelques heures. La prise en charge des patients est l'objet de nombreuses controverses ; la plupart des traitements proposés, qu'ils reposent ou non sur des conceptions physiopathologiques plus ou moins étoffées, ne font pas l'objet d'un consensus.

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES

La prévalence des surdités brusques est de 5 à 15 pour 100 000 habitants. Cette pathologie représente 1 p. 100 des consultations urgentes en ORL.

De nombreuses hypothèses physiopathologiques ont été développées depuis une cinquantaine d'années :

• l'*hypothèse vasculaire* : on observe des surdités brusques chez les patients présentant une maladie vasculaire comme la maladie de Fabry ou une pathologie sanguine comme les hémopathies. Les données expérimentales montrent qu'une occlusion de l'artère auditive interne peut entraîner une surdité de perception irréversible lorsque la période d'ischémie est assez longue. Néanmoins, la survenue d'une surdité brusque chez un sujet jeune sans aucun risque cardiovasculaire n'est pas en faveur d'une telle hypothèse ;

• l'*hypothèse auto-immune* : elle a été suggérée depuis les années 1980. Néanmoins, aucune étude actuelle n'a permis de confirmer une telle hypothèse ;

• l'*hypothèse virale* : la survenue d'une surdité brusque dans un contexte d'épidémie virale a permis d'envisager cette hypothèse. Le mécanisme précis, labyrinthite virale ou névrite cochléaire, reste à déterminer.

Tableau 73-I **Principales causes des surdités de perception de début rapide.**

Type	Causes
Traumatique	Chirurgie otologique (otospongiose) Traumatisme du rocher Barotraumatisme Ponction lombaire
Vasculaire	Maladies hématologiques (leucémie, myélome, drépanocytose) Maladie de Fabry Maladie de Berger Insuffisance vertébrobasilaire
Infectieux	Otite moyenne aiguë Otite séromuqueuse Cause virale (cytomégalovirus, rubéole, oreillons, rougeole, herpès, zona, varicelle) Maladie de Lyme Toxoplasmose
Ototoxique	Aspirine Diurétiques de l'anse
Pressionnel	Maladie de Ménière

Il faut éliminer les surdités de début brutal dont la cause est reconnue ; le terme de surdité brusque n'est alors pas appliqué. Les pathologies suivantes responsables sont résumées dans le tableau 73-I.

DIAGNOSTIC ET BILAN CLINIQUE

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Le diagnostic repose sur une triade symptomatique. Le patient consulte pour :

- une surdité de début brutal, apparue en moins de 24 heures, sans circonstance déclenchante ;
- la surdité est unilatérale ;
- c'est une surdité de perception : le Rinne est positif, le Weber est latéralisé du côté sain, le tympan est normal et le méat acoustique externe est libre.

Tableau 73-II **Facteurs pronostiques pour une surdité brusque.**

Facteur	Commentaires
Délai	Le pronostic est plus sombre si la surdité brusque est ancienne (pas de récupération spontanée)
Sévérité	Plus la perte est importante, plus le pronostic est mauvais
Profil audiométrique	L'atteinte prédominante des hautes fréquences est de mauvais pronostic L'atteinte prédominante des basses fréquences est de meilleur pronostic
Terrain	Un âge élevé et un terrain cardiovasculaire sont de mauvais pronostic

L'examen clinique confirme l'absence de symptôme neurologique. La prise de la tension artérielle est systématique ; le traitement d'une poussée d'hypertension sera prescrit. Il peut exister des vertiges, mais ce diagnostic peut faire discuter une maladie de Ménière (*voir* Chapitre 75).

L'audiogramme tonal est indispensable en urgence. Il confirme et quantifie la surdité de perception. La perte auditive peut porter sur :

• les hautes fréquences ;

• les basses fréquences : on envisagera un problème pressionnel endocohléaire ;

• les fréquences centrales de l'audiogramme ;

• l'ensemble des fréquences, pouvant aller jusqu'à la cophose.

Les facteurs pronostiques sont résumés dans le tableau 73-II.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils seront pratiqués :

• immédiatement : c'est un bilan biologique comprenant une numération-formule sanguine, le dosage de la protéine C réactive, un ionogramme sanguin et un bilan lipidique ;

• secondairement : une IRM de la fosse postérieure et des méats acoustiques internes.

TRAITEMENT

Le traitement de la surdité brusque ne repose pas sur un consensus établi [1]. L'intérêt d'une hospitalisation n'est pas clairement démontré.

De nombreuses équipes traitent les patients en ambulatoire. Les principaux traitements proposés sont :

• la corticothérapie : type prednisone ou prednisolone, 1 mg/kg/j durant 1 semaine à 10 jours, en respectant les contre-indications. Si le patient est hospitalisé : Solu-Médrol® 1 mg/kg/j en deux injections quotidiennes durant 6 jours ;

• les vasodilatateurs : il n'y a pas d'autorisation de mise sur le marché avec cette indication et leur efficacité n'a pas été démontrée dans la surdité brusque ;

• l'hémodilution normovolémique, pratiquée par certaines équipes ;

• l'O_2 hyperbare, pratiqué par certaines équipe ;

• le mannitol, utilisable lorsque l'on suspecte la présence d'une hyperpression dans les liquides endolabyrinthiques. Il faut administrer : mannitol 500 ml en 6 heures. Un contrôle audiométrique après la perfusion est utile.

Pour en savoir plus

1. Tran Ba Huy P, Manach Y. Les urgences en ORL. Paris, Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, 2002.

Chapitre 74

Fracture du rocher

Le rocher est l'un des trois éléments du temporal ; il forme une partie de l'étage moyen de la base du crâne et contient les éléments anatomiques liés à quatre fonctions essentielles : l'équilibre, l'audition, une partie de la gustation et la motricité faciale.

On estime que 5 p. 100 des traumatismes crâniens s'accompagnent d'une fracture du rocher. Une fracture du rocher doit être systématiquement suspectée chez tout patient présentant un traumatisme crânien. Lorsque l'état du patient le permet, il faut alors :

- rechercher une paralysie faciale périphérique. On estime à 25 p. 100 la prévalence des paralysies faciales chez un patient présentant une fracture du rocher ;
- apprécier l'état auditif ;
- étudier l'équilibre.

RAPPEL ANATOMIQUE

(*voir* Chapitre 23)

L'étude anatomique du rocher est essentielle afin de comprendre la physiopathologie et la prise en charge des fractures du rocher.

L'os temporal provient embryologiquement de trois pièces osseuses séparées : la partie pétreuse, la partie squameuse et la partie tympanique qui vont fusionner. La partie pétreuse (ou rocher) est un os de forme pyramidale, inclus dans la base du crâne dont il forme une partie de l'étage moyen. Elle a une base latérale et un sommet médial et antérieur. La partie squameuse (ou écaille) est une lame osseuse aplatie transversalement et de forme semi-circulaire, s'unissant au rocher par la suture pétrosquameuse. La partie tympanique (ou tympanale) est un anneau incomplet, ouvert en haut et en arrière, participant à la formation du méat acoustique externe.

La partie pétreuse a la forme d'une pyramide dont le grand axe est oblique en avant et médialement. On lui décrit quatre faces, quatre

bords, une base et un sommet. Sur ces quatre faces, deux sont endocrâniennes (les faces antéro-supérieure et postéro-supérieure), deux sont exocrâniennes (les faces antéro-inférieure et postéro-inférieure). La face postéro-supérieure présente, en son milieu, un large orifice : le pore acoustique interne traversé par le paquet acousticofacial. La face postéro-inférieure est centrée sur le processus styloïde, soudée à la partie pétreuse de l'os temporal. Par rapport au processus styloïde, trois éléments doivent être décrits :

• en arrière, le foramen stylomastoïdien, orifice de sortie du canal facial ;

• en dedans, la fosse jugulaire, empreinte du bulbe supérieur de la veine jugulaire ;

• en avant, l'ostium externe du canal carotidien, où entre l'artère carotide interne pour traverser la base du crâne. Le canal carotidien est d'abord vertical, puis devient oblique médialement et en avant, suivant l'axe de la partie pétreuse. Son ostium interne se situe au sommet de la partie pétreuse de l'os temporal.

Le processus mastoïde correspond à la base de la partie pétreuse, complétée embryologiquement par un fragment de la partie squameuse du temporal. À la face latérale de la partie squameuse de l'os temporal s'étend vers l'avant le processus zygomatique qui forme, avec le processus temporal de l'os zygomatique, l'arcade zygomatique.

Le nerf facial traverse l'os temporal dans le canal facial. Le canal facial présente un trajet complexe, prenant une forme de « Z » avec trois parties :

• une partie initiale, labyrinthique, située entre la labyrinthe antérieur et le labyrinthe postérieur. Dans cette partie, le nerf facial passe entre :

— en haut, la paroi postéro-supérieure de la partie pétreuse de l'os temporal ;

— en bas, la partie antérieure du vestibule ;

— en avant et médialement, le premier tour de spire de la cochlée ;

— en arrière et latéralement, l'extrémité ampullaire du canal semicirculaire antérieur ;

• une première angulation entre les parties labyrinthique et tympanique, dénommée genou du nerf facial. À ce niveau se situe le ganglion géniculé. Il repose sur le deuxième tour de spire de la cochlée ;

• une partie intermédiaire, tympanique, dans la paroi médiale de la caisse du tympan, formant la proéminence du canal facial, Au-dessus d'elle, c'est l'épitympanum ou attique ; au-dessous d'elle, c'est le mésotympanum ou atrium. Les rapports anatomiques sont :

— en dedans : le labyrinthe postérieur ;

— en dehors : la caisse du tympan et son contenu : le malléus et l'incus ;

— en haut : l'épitympanum ou attique dans sa portion antérieure et l'ampoule du canal semi-circulaire latéral dans sa portion postérieure ;
— en bas : le labyrinthe antérieur dans sa portion antérieure, la fenêtre du vestibule contenant le stapes dans sa portion moyenne, puis le sinus tympani dans sa portion postérieure ;
• une seconde angulation entre les parties tympanique et mastoïdienne, dénommée coude du nerf facial. Ses rapports essentiels sont supérieurs : le canal semi-circulaire latéral et l'aditus ad antrum ;
• une partie terminale, mastoïdienne, se terminant au foramen stylomastoïdien. Il traverse la partie antérieure du processus mastoïdien. Dans cette partie, le nerf facial donne deux collatérales : le nerf du muscle stapédien et la corde du tympan. Les rapports du canal facial dans la partie mastoïdienne sont :
— en dedans : le bulbe supérieur de la veine jugulaire ;
— en avant : la caisse du tympan et en particulier le rétrotympanum ;
— en arrière : les cellules mastoïdiennes situées en avant du sinus latéral ;
— en dehors : le mur de Gellé.

PHYSIOPATHOLOGIE

Les fractures du rocher sont le plus souvent des fractures longitudinales (80 p. 100 des fractures). Elles sont parallèles au grand axe de la pyramide pétreuse. Elles résultent le plus souvent d'un choc latéral. Le trait de fracture suit le grand axe du rocher. Ces fractures passent le plus souvent par les cavités de l'oreille moyenne, épargnant les structures neurosensorielles (cochlée et vestibule). Les fractures transversales et obliques, voire plurifragmentaires, sont plus rares.

Il est plus utile d'analyser les fractures du rocher en se fondant sur l'atteinte labyrinthique :
• les *fractures extralabyrinthiques* sont les moins sévères. Elles peuvent atteindre ou non la caisse du tympan. Les fractures :
— atteignant la caisse du tympan sont le plus souvent des fractures longitudinales. L'hémotympan est la règle. L'atteinte ossiculaire est fréquente (50 p. 100 d'atteinte ossiculaire dans les fractures du rocher). La luxation incudostapédienne est l'atteinte la plus fréquente. Il existe une surdité de transmission ;
— n'atteignant pas la caisse du tympan : ce sont des lésions du méat acoustique externe ou de la pointe de l'apophyse mastoïde ;
• les *fractures labyrinthiques*. Elles peuvent atteindre ou non la caisse du tympan. Les fractures :

— atteignant la caisse du tympan : l'hémotympan est la règle. L'atteinte du nerf facial est fréquente ;

— n'atteignant pas la caisse du tympan : le nerf facial peut être lésé.

Les lésions du nerf facial doivent être recherchées au plus tôt. La présence d'une paralysie faciale *initiale* peut être due à une section du nerf, une compression par une esquille osseuse. Le traitement entre dans le cadre de l'urgence, une fois les problèmes vitaux réglés. La présence d'une paralysie faciale apparue secondairement peut être due à un hématome ou à un œdème facial. Elle ne relève généralement pas d'un traitement chirurgical urgent.

CLINIQUE

L'examen clinique du patient peut être mené dans deux circonstances très différentes :

• l'ORL est demandé pour avis aux urgences ou en neurochirurgie auprès d'un patient polytraumatisé dont l'état de conscience est plus ou moins altéré. Les grandes fonctions vitales sont prises en charge par les médecins urgentistes. Pour l'ORL, l'urgence est d'estimer l'état de la *motricité faciale* ;

• l'ORL est demandé en seconde intention afin d'établir le bilan d'une fracture du rocher :

— analyser les trois fonctions essentielles : motricité faciale, état auditif et état vestibulaire ;

— rechercher une fuite de liquide cérébrospinal induisant une otorrhée cérébrospinale. Cette dernière peut se révéler par une rhinorrhée postérieure, plus rarement antérieure, cérébrospinale.

L'examen otoscopique est systématique, à la recherche d'une plaie du méat acoustique externe, d'un hémotympan (dans 50 à 80 p. 100 des fractures du rocher) ou de lésions du tympan. L'acoumétrie est effectuée chez le patient conscient.

ANALYSE DE LA MOTRICITÉ FACIALE

L'étude de la motricité faciale est un temps clinique essentiel chez tout traumatisé crânien. Elle doit être réalisée au plus tôt après le traumatisme. La paralysie faciale peut être complète ou incomplète, immédiate ou secondaire. Chez un patient conscient, l'étude de la motricité faciale ne pose pas de problème :

Tableau 74-I ***Testing* musculaire de Georges Freyss.** Le patient doit réaliser divers mouvements, cotés de 0 (pas de mouvement) à 3 (mouvement normal).

Mouvement	**Muscle(s)**	**Contraction**			
		Nulle	**Minime**	**Ample**	**Normale**
Faire les gros yeux	Frontal	0	1	2	3
Froncer les sourcils	Sourcilier	0	1	2	3
Fermer les yeux	Orbiculaire de l'œil	0	1	2	3
Écarter les narines	Dilatateur des narines	0	1	2	3
Plisser le nez	Pyramidal	0	1	2	3
Sourire	Risorius	0	1	2	3
Sourire dents serrées	Zygomatiques	0	1	2	3
Siffler	Orbiculaire de la bouche	0	1	2	3
Gonfler les joues	Buccinateur	0	1	2	3
Projeter le menton en avant	Carré du menton	0	1	2	3

• asymétrie du visage ;

• signe de Charles Bell avec lagothtalmie associée à un mouvement réflexe du globe oculaire vers le haut, ou signe des cils de Souques en cas de paralysie incomplète ;

• hypotonie jugale (le patient « fume la pipe »).

Une cotation de la paralysie est systématiquement réalisée. Deux classifications sont classiquement utilisées : le *testing* de Georges Freyss (Tableau 74-I) et la classification de House et Brackmann (Tableau 74-II). Le *testing* est réalisé quotidiennement lors des premiers jours.

Chez le patient inconscient, il faut noter les signes suivants en faveur d'une atteinte du nerf facial :

• mouvement de soulèvement de la joue lors de l'expiration du côté paralysé ;

Tableau 74-II **Classification de House et Brackmann.**

Grade	État au repos	Analyse de l'œil	Motricité du front	Troubles associés
Grade I (motricité normale)	Normal	Normal	Normale	Aucun
Grade II (discrète altération)	Pas d'asymétrie Tonus normal	Signe de Souques	Normale	Minimes syncinésies Pas de contracture
Grade III (altération modérée)	Pas d'asymétrie Tonus normal	Asymétrie	Mouvements modérés	Syncinésies modérées Contractures modérées
Grade IV (altération moyenne)	Pas d'asymétrie Tonus normal	Fermeture incomplète	Aucun mouvement	Syncinésies sévères Contractures sévères
Grade V (altération sévère)	Asymétrie de la face	Mouvements discrets	Aucun mouvement	Pas de syncinésie Pas de contracture
Grade VI (paralysie complète)	Aucun Tonus	Aucune fermeture	Aucun mouvement	Pas de syncinésie Pas de contracture

- diminution des rides du front ;
- hypotonie jugale (le patient « fume la pipe ») ;
- grimace asymétrique lors de la compression le long du bord postérieur de la mandibule, en avant du lobule de l'oreille : manœuvre de Pierre Marie et Foix.

Il faut noter le côté atteint et répéter les évaluations tous les jours.

ANALYSE DE L'ÉTAT AUDITIF

L'analyse de l'état auditif n'est réalisable que chez le patient conscient. L'acoumétrie est effectuée au plus tôt ; elle est analysée en fonction des données de l'examen otoscopique. La surdité peut être une surdité de transmission, de perception ou une surdité mixte. Un audiogramme est réalisé dès que l'état du patient le permet.

ANALYSE DE L'ÉTAT VESTIBULAIRE

L'étude vestibulaire est très difficile chez le patient comateux ; le nystagmus disparaît. Chez le patient conscient, l'étude vestibulaire est classique (*voir* Chapitre 75).

RECHERCHE D'UNE FUITE DE LIQUIDE CÉRÉBROSPINAL

Les lésions de l'étage moyen de la base du crâne peuvent engendrer une otorrhée ou une rhinorrhée cérébrospinale. En cas d'otorragie, la mise en évidence de l'écoulement de liquide cérébrospinal peut être difficile. Cliniquement, on peut utiliser un buvard ; le recueil de l'otorrhée sur le buvard conduit à la formation d'un double halo : central, sanglant et périphérique, clair. Lorsque l'otorrhée est claire, il faut suspecter la présence de liquide cérébrospinal. Le dosage positif du glucose à la bandelette est évocateur, mais peu spécifique et peu sensible.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires comprennent des examens :
- radiologiques du rocher et de l'étage moyen de la base du crâne ;
- électrophysiologiques du nerf facial ;
- fonctionnels cochléovestibulaires.

IMAGERIE

Le bilan radiologique de la fracture du rocher doit être discuté dans deux situations :
- dans le cadre de l'urgence chez un traumatisé crânien, le bilan radiologique est destiné à apprécier la gravité et le risque de complication endocrânienne. Il n'y a pas d'urgence à réaliser le bilan de la fracture du rocher ;
- hors du cadre de l'urgence, le bilan radiographique comprend :

— un examen tomodensitométrique du rocher qui permet d'analyser les traits de fracture, les lésions ossiculaires, les solutions de continuité de la base du crâne. En cas de paralysie faciale, l'étude des trois portions du nerf facial doit être réalisée par des coupes fines ;

— une IRM du rocher qui permet d'apprécier les rapports méningés et encéphaliques ainsi que l'état du nerf facial.

ÉLECTROPHYSIOLOGIE DU NERF FACIAL

Ils seront systématiques en cas de paralysie faciale. Ils comprennent :

- une électroneurographie. La stimulation du nerf par une électrode de surface en regard du trou stylomastoïdien permet de recueillir une réponse motrice globale du nerf. Cette technique permet de comparer l'amplitude du potentiel global du côté atteint par rapport au côté sain et d'estimer ainsi le pourcentage de fibres nerveuses fonctionnelles. Une diminution d'amplitude supérieure à 90 p. 100 est de mauvais pronostic. Le test est renouvelé afin de suivre la récupération ;
- une électromyographie. La stimulation du nerf par une électrode de surface en regard du trou stylomastoïdien permet de recueillir le potentiel musculaire grâce à une électrode placée au niveau des muscles orbiculaires ou du muscle sourcillier.

EXPLORATION FONCTIONNELLE COCHLÉOVESTIBULAIRE

Elle n'a aucune particularité et comprend un audiogramme tonal et vocal, une tympanométrie et un examen vidéonystagmographique dont le moment de réalisation est à discuter en fonction de l'état de la membrane tympanique (*voir* Chapitre 22).

TRAITEMENT

Il faut distinguer le traitement dans le cadre de l'urgence et celui à distance du traumatisme du rocher.

EN URGENCE

En présence d'une paralysie faciale périphérique, un traitement médical est instauré :

- un traitement corticoïde selon le principe de la cure courte est instauré (*voir* Chapitre 72) : 1 mg/kg/j, une prise unique matinale, en respectant des contre-indications, sans régime sans sel et avec un arrêt brutal du traitement sans décroissance des doses ;
- des soins ophtalmologiques afin de prévenir les lésions cornéennes. Un suivi ophtalmologique est nécessaire.

On discutera également en cas de solution de continuité de l'étage moyen de la base du crâne :

• une antibiothérapie contre le pneumocoque ;
• une vaccination antipneumococcique.

Le traitement chirurgical en période aiguë doit être discuté devant une paralysie faciale initiale, après avoir élucidé l'origine de la paralysie par le biais radiographique du rocher et après avoir assuré le maintien des fonctions vitales.

HORS DE L'URGENCE

Le traitement chirurgical est proposé en cas de :
• lésions tympano-ossiculaires avec retentissement fonctionnel ;
• brèche de l'étage moyen de la base du crâne. L'indication est discutée en fonction de l'importance de la solution de continuité osseuse et de la présence d'une fuite de liquide cérébrospinal.

Pour en savoir plus

1. Bonfils P, Chevallier JM. Anatomie. ORL, 2e éd. Paris, Flammarion Médecine-Sciences, 2005, 428 pages.

Chapitre 75

Conduite à tenir en urgence devant un vertige

Les vertiges de début brutal sont une urgence ORL classique. La conduite à tenir peut être schématisée en plusieurs points.

RECHERCHER DES SIGNES ÉVOQUANT UNE ATTEINTE CENTRALE : URGENCE VITALE

L'urgence vitale est liée aux atteintes vasculaires de la fosse postérieure (bulbe et cervelet). Il faut y penser devant un patient au terrain vasculaire (HTA, maladie coronarienne, antécédent d'accident vasculaire cérébral, artériopathie des membres inférieurs, diabète), âgé de plus de 50 ans. Un examen neurologique attentif et complet s'impose (*voir* Chapitre 10). Deux ordres de symptômes doivent être recherchés :

- des *céphalées*, surtout postérieures, une nuchalgie doivent, dans un contexte de vertige, toujours faire penser aux causes neurologiques vasculaires ;
- des *signes neurologiques d'accompagnement* : hoquet, dysphonie, dysphagie, diplopie, dysarthrie, surdité brusque bilatérale ;
- un nystagmus multidirectionnel et augmenté par la fixation.

Le moindre de ces symptômes sur un tel terrain exige la pratique en urgence d'une IRM de la fosse postérieure, avec angio-IRM. L'hospitalisation s'impose en milieu de réanimation.

VERTIGE DE L'ENFANT

Le vertige est rare chez l'enfant, mais il est toujours grave.

Il faut penser à plusieurs causes :

- une tumeur de la fosse postérieure : IRM au moindre doute ;

• une intoxication par des médicaments soustraits dans l'armoire à pharmacie familiale : une enquête rapide est indispensable ;
• une malformation vasculaire centrale ;
• une malformation congénitale de l'oreille interne ;
• des équivalents migraineux ou une épilepsie.

SUSPECTER LES PSEUDO-VERTIGES FONCTIONNELS

Les vertiges non organiques affectent les patients au psychisme évocateur. Les manifestations sont intenses mais :
• il n'y a pas de nystagmus spontané ;
• on peut aussi rechercher un nystagmus spontané résultant d'une manœuvre de secouage rapide de la tête : le *head shaking test*. Le patient ressent un vertige intense, mais aucun nystagmus n'apparaît ;
• la recherche d'une hypotonie par l'épreuve de la marche aveugle se traduit par un déséquilibre considérable, souvent théâtral, changeant parfois de direction. Le patient se précipitera vers un meuble (fauteuil, lit) afin de se retenir.

RECONNAÎTRE LES CAUSES CLASSIQUES DE VERTIGE

Après avoir éliminé une urgence vasculaire vitale, l'examen clinique conventionnel doit être pratiqué :
• l'interrogatoire est d'une grande importance en notant les circonstances de survenue ;
• une otoscopie à la recherche d'une otite moyenne aiguë, d'une otite chronique ;
• une étude de la motricité faciale, la recherche d'une éruption dans la zone de Ramsay-Hunt ;
• un examen neurologique complet.

Il faut penser (Tableau 75-I) :
• au *vertige positionnel paroxystique bénin* (VPPB) devant :
— un vertige rotatoire intense, de durée brève, durant moins de 30 secondes ;
— le caractère positionnel ;
— l'absence de signe auditif : ni surdité, ni acouphène ;
— l'absence de signe neurologique ;
— l'absence de céphalée, en particulier postérieure ;

Tableau 75-I **Principales causes des vertiges et signes associés.**

Signes	Vertige	Signes auditifs	Céphalées	Signes neurologiques
VPPB	+	Absents	Absentes	Absents
Névrite vestibulaire	+	Absents	Absentes	Absents
Maladie de Ménière	+	+	Absentes	Absents
Causes neurologiques centrales	+	Absents	+	+

— le caractère récurrent des crises ;
— la positivité de la manœuvre de Dix et Hallpike.
Le traitement repose sur la manœuvre libératoire d'Epley ou de Semont ;
• à la *maladie de Ménière* devant :
— un vertige intense, de durée longue, durant quelques heures mais de moins de 24 heures, laissant un patient épuisé ;
— des signes auditifs indispensables au diagnostic : surdité et acouphènes. Une sensation de plénitude de l'oreille aura parfois précédé la crise. Ces signes localisent le côté malade ;
— l'absence de céphalée, en particulier postérieure ;
— le caractère récurrent des crises ;
— l'examen neurologique normal.
Le traitement en urgence repose sur :
— le repos au lit, dans l'obscurité ;
— l'administration d'antivertigineux de type acétylleucine (Tanganil®) : 2 à 4 amp/j, par voie intraveineuse lente, avec relais per os dès que possible (3 à 4 cp/j) ;
— l'administration de sédatif, d'anti-émétique ;
— pour certains, l'utilisation de substances osmotiques comme le mannitol à 10 p. 100 (500 ml en 2 heures) ;
• à la *névrite vestibulaire* devant :
— un grand vertige intense de survenue brutale, augmentant d'intensité durant la première heure, et induisant une instabilité importante ;
— l'absence de signe auditif : ni surdité, ni acouphène ;
— l'absence de signe neurologique ;
— l'absence de céphalée, en particulier postérieure ;
— un nystagmus battant du côté opposé à la lésion et inhibé par la fixation oculaire.
Le traitement lors de la crise comporte :
— le repos au lit, dans l'obscurité ;
— l'administration d'antivertigineux de type acétylleucine (Tanganil®) : 2 à 4 amp/j, par voie intraveineuse lente, avec relais per os dès que possible (3 à 4 cp/j) ;

— l'administration de sédatif, d'anti-émétique ;
— l'administration de corticoïdes : corticothérapie à forte dose, de type Solu-Médrol®, en intraveineux, 160 mg/j durant 6 jours.

Le traitement après la crise comporte :
— la mobilisation précoce, dès que possible, qui favorise la compensation centrale ;
— la rééducation vestibulaire qui permet de hâter le développement des mécanismes de compensation ;

• à la *labyrinthite* devant :
— un grand vertige au cours d'une otite moyenne aiguë ou lors d'une poussée de réchauffement d'une otite moyenne chronique ;
— un examen otoscopique découvrant une otite moyenne aiguë ou lors d'une poussée de réchauffement d'une otite moyenne chronique ;
— un signe de la fistule positif : la pression sur le tragus obturant le méat acoustique externe provoque un vertige et un nystagmus. On peut également réaliser ce test avec un otoscope pneumatique.

Le traitement comporte une hospitalisation en ORL, un bilan radiographique en urgence chez un sujet ayant une otite chronique, un traitement antibiotique et une corticothérapie ;

• à une *complication de la chirurgie* devant des antécédents de chirurgie de l'oreille moyenne (chirurgie de l'otospongiose, de l'otite chronique). L'hospitalisation s'impose avec un bilan radiographique en urgence, un traitement antibiotique et une corticothérapie. La réintervention se discute en fonction des données cliniques et radiologiques ;

• à un *vertige traumatique* après un traumatisme crânien ou une plaie par coton-tige.

Chapitre 76

Rhinosinusite aiguë de l'adulte

Les rhinosinusites aiguës de l'adulte sont fréquentes. Elles sont source d'un absentéisme important, posant ainsi, outre des problèmes médicaux, des problèmes de santé publique.

On a longtemps classé les infections aiguës des cavités nasales et sinusiennes en « rhinites aiguës » pour les infections strictement localisées aux cavités nasales et « sinusites aiguës » pour les infections strictement localisées aux cavités sinusiennes. En fait, la plupart des rhinosinusites aiguës de l'adulte surviennent en contexte épidémique, le plus souvent d'origine virale, et ne se limitent pas à la cavité nasale ou à tel sinus ; elles affectent l'ensemble de la muqueuse respiratoire des voies aériennes supérieures. Il faut donc parler de « rhinosinusite aiguë ».

À côté des rhinosinusites aiguës survenant dans un contexte épidémique, il existe des sinusites aiguës liées à une cause focale : c'est le cas des sinusites maxillaires aiguës liées à une infection apicale dentaire.

RHINOSINUSITES AIGUËS SURVENANT DANS UN CONTEXTE ÉPIDÉMIQUE

Les rhinosinusites aiguës survenant dans un contexte épidémique surviennent généralement en période hivernale. C'est le « rhume » classique. Les virus en cause sont des adénovirus, des rhinovirus, des coronavirus, le virus respiratoire syncytial, les virus influenzæ et para-influenzæ.

RHINOSINUSITE AIGUË SIMPLE

Le diagnostic d'une rhinosinusite aiguë simple repose sur l'association, dans un contexte d'*épidémie* souvent *hivernale*, de symptômes rhinologiques variés :

- une *obstruction nasale bilatérale* ;
- une *rhinorrhée* antérieure et postérieure plus ou moins purulente ;
- des *pesanteurs*, voire des douleurs de la face ;
- une hyposmie qui passe au second plan ;

et des signes généraux :

- une *élévation de la température* (inférieure à 38,5 °C) ;
- des céphalées ;
- des myalgies.

La rhinorrhée est souvent *aqueuse*, durant les 48 premières heures, puis devient jaunâtre. Ce caractère *jaunâtre* a été longtemps attribué à une surinfection bactérienne. En fait, il est lié à une nécrose de la muqueuse nasale. Ainsi la seule présence d'une rhinorrhée d'*aspect purulent* ne justifie-t-elle pas la prescription d'un traitement antibiotique. Les symptômes atteignent leur acmé au 3e jour, puis diminuent d'intensité en une dizaine de jours.

L'examen clinique est peu contributif dans ce contexte : la muqueuse des cavités nasales est inflammatoire, et la cavité est pleine de sécrétions plus ou moins colorées. L'examen général recherchera des *complications* de cette infection virale, notamment d'autres atteintes infectieuses des voies aériennes supérieures :

- otite moyenne aiguë ou otite séromuqueuse ;
- laryngite et pharyngite aiguë ;
- infection pulmonaire.

L'évolution est spontanément *favorable* en une dizaine de jours. Aucun examen complémentaire n'est utile au diagnostic (ni radiologie, ni examen sanguin).

Le traitement est essentiellement local :

- lavages des cavités nasales au sérum physiologique ;
- décongestionnants locaux (de nombreux traitements de confort sont disponibles en pharmacie sans ordonnance médicale) ;
- antipyrétiques en cas de fièvre.

Il n'est pas utile de prescrire un traitement antibiotique. Ce traitement a fait l'objet d'une recommandation de l'Afssaps en 2005.

RHINOSINUSITE AIGUË HYPERALGIQUE

La rhinosinusite aiguë simple, la plus fréquente, peut évoluer vers une rhinosinusite aiguë hyperalgique. Dans la rhinosinusite aiguë simple, il existe des pesanteurs de la face, voire des douleurs modérées de la face et du crâne. L'intensité de ces douleurs varie selon un continuum allant de l'absence de douleur à des douleurs vives. Le diagnostic de rhinosinusite aiguë dite hyperalgique dépend donc du niveau d'intensité de la douleur que le patient va déclarer.

Le *diagnostic* de rhinosinusite aiguë hyperalgique se pose chez un patient :

• chez lequel tout a débuté comme une banale rhinosinusite aiguë simple ;

• mais sont apparues, en quelques jours, deux modifications de la sémiologie :

— une *douleur forte* en regard d'un ou de plusieurs sinus, unilatérale ou bilatérale, le plus souvent liée à une atteinte du sinus maxillaire avec une douleur en regard de la joue ;

— une *élévation de la température*, supérieure à 38,5 °C.

Sur le plan physiopathologique, l'évolution vers une rhinosinusite aiguë hyperalgique peut être expliquée par l'aggravation de l'œdème des ostiums sinusiens. Si cet œdème muqueux de l'ostium du sinus augmente, il apparaît un blocage ostial plus ou moins important. Ce blocage explique :

• l'augmentation des douleurs : augmentation de la pression dans le sinus du fait de la mauvaise aération sinusienne ;

• l'augmentation de la température ;

• une possible surinfection bactérienne dont les germes dominants sont le pneumocoque, le streptocoque, *Hæmophilus influenzæ*, *Moraxella catarrhalis* et le staphylocoque.

Devant un tel tableau clinique, en l'absence de complication, aucun examen complémentaire n'est utile. En particulier, *il n'est pas utile de prescrire d'examen radiographique* (ni radiographie standard, ni examen tomodensitométrique). Les radiographies standard, les classiques « 4 incidences » de la face (Blondeau, Hirtz, face haute et profil) ne doivent plus être pratiquées.

Le traitement repose alors sur :

• outre, le même traitement que la rhinosinusite aiguë simple ;

• un *traitement antibiotique-corticoïde* associant :

— la corticothérapie : prednisone ou prednisolone à 0,7 à 1 mg/kg/j durant la période douloureuse ;

— l'antibiothérapie : elle doit être adaptée aux germes rencontrés dans ce contexte. *Hæmophilus influenzæ* est sécréteur de β-lactamase dans un tiers des cas. *Streptococcus pneumoniæ* a une sensibilité diminuée à la pénicilline dans 40 p. 100 des cas. Le tableau 76-I résume le schéma thérapeutique à adopter.

Une évolution défavorable peut survenir lorsque le blocage de l'ostium se majore, conduisant à une solution de continuité aérienne. C'est la sinusite maxillaire bloquée. Le diagnostic est porté devant :

• une augmentation considérable des douleurs ;

• une élévation de la température, supérieure à 38,5 °C ;

• une classique (mais inconstante) diminution des sécrétions du côté atteint.

Tableau 76-I **Antibiothérapie dans les sinusites aiguës hyperalgiques.**

Antibiotique	Posologie	Durée
Amoxicilline-acide clavulanique	2 à 3 g/j en 2 à 3 prises	7 jours
Céfotiam hexétil	200 mg matin et soir	5 jours
Cefpodoxime proxétil	200 mg matin et soir	5 jours
Céfuroxime axétil	250 mg matin et soir	5 jours
Pristinamycine (si allergie aux β-lactamines)	1 g matin et soir	4 jours
Télithromycine (si allergie aux β-lactamines)	800 mg en une seule prise	5 jours

Un examen tomodensitométrique des sinus de la face, en coupes axiales et coronales, sans injection de produit de contraste, demandé en urgence permet de confirmer l'opacité complète du sinus maxillaire et le blocage ostial. Une ponction du sinus maxillaire par voie méatique inférieure permet de diminuer la pression dans le sinus maxillaire, de faire un prélèvement bactériologique et de laver le sinus.

Si l'atteinte du sinus maxillaire est la forme la plus courante dans les sinusites aiguës hyperalgiques, les autres grands sinus de la face peuvent être atteints. C'est le cas :

- du *sinus frontal* : la douleur siège alors en regard du front. Il peut exister un œdème de la paupière supérieure. Un prélèvement au niveau du méat moyen doit être effectué sous guidage endoscopique. Un examen tomodensitométrique doit être systématiquement réalisé, en coupes axiales et coronales, avec injection de produit de contraste afin de visualiser d'éventuelles complications méningées et orbitaires. C'est une urgence thérapeutique ; l'hospitalisation doit se discuter ;
- du *sinus sphénoïdal* : c'est une forme exceptionnelle. La douleur n'est plus faciale mais souvent crânienne, rétro-orbitaire. Le tableau clinique peut ressembler à celui d'une méningite. Un prélèvement au niveau du récessus sphéno-ethmoïdal postérieur doit être effectué sous guidage endoscopique. Le risque de complications méningo-encéphalitiques est important. Un examen tomodensitométrique doit être systématiquement réalisé, en coupes axiales et coronales, avec injection de produit de contraste afin de visualiser d'éventuelles complications méningées et orbitaires. C'est une urgence thérapeutique avec hospitalisation ;
- des *sinus antérieurs de la face* : le blocage du méat moyen conduit à une rétention dans les cellules ethmoïdales antérieures et dans le sinus frontal donnant le tableau complet de pansinusite antérieure

Tableau 76-II **Antibiothérapie dans les sinusites aiguës extramaxillaires.**

Antibiotique	Posologie	Durée
Amoxicilline-acide clavulanique	2 à 3 g/j en 2 à 3 prises	7 jours
Céfotiam hexétil	200 mg matin et soir	5 jours
Cefpodoxime proxétil	200 mg matin et soir	5 jours
Céfuroxime axétil	250 mg matin et soir	5 jours
Pristinamycine (si allergie aux β-lactamines)	1 g matin et soir	4 jours
Télithromycine (si allergie aux β-lactamines)	800 mg en une seule prise	5 jours
Moxifloxacine	400 mg en une seule prise	7 à 10 jours
Lévofloxacine	500 mg en une seule prise	7 à 10 jours

aiguë de la face. La douleur, de siège jugal, tourne vers l'angle interne de l'œil, puis vers le front. L'examen fibroscopique de la cavité nasale trouve la sécrétion purulente et un œdème de la région du méat moyen.

Dans ces formes extramaxillaires, le traitement est identique aux formes maxillaires, mais l'emploi des fluoroquinolones est autorisé (Tableau 76-II).

SINUSITES AIGUËS LIÉES À UNE CAUSE FOCALE

Les sinusites aiguës de l'adulte liées à une cause focale sont les sinusites aiguës d'origine dentaire. Contrairement à la rhinosinusite aiguë survenant dans un contexte épidémique, l'inflammation liée à l'infection virale (voire bactérienne) n'est pas diffuse, touchant toute la muqueuse respiratoire haute, mais elle est localisé, située au niveau du plancher du sinus maxillaire. La cause est une infection de l'apex d'une dent. C'est la *sinusite maxillaire aiguë d'origine dentaire*.

La sinusite maxillaire aiguë d'origine dentaire survient au cours d'une atteinte infectieuse apicale ou après un soin dentaire canalaire. Les bactéries le plus souvent rencontrées sont le pneumocoque, *Hæmophilus*, le streptocoque, le staphylocoque et *Moraxella catarrhalis*, mais les anaérobies joueraient un rôle important dans la pathogénie de ces sinusites.

Les symptômes sont identiques à ceux d'une rhinosinusite aiguë survenant dans un contexte épidémique, mais ils sont uniquement unilatéraux. Ce caractère unilatéral doit faire suspecter le diagnostic :

• une *obstruction nasale unilatérale* ;
• une *rhinorrhée* antérieure unilatérale et postérieure purulente ;
• une douleur en regard de la dent malade et de *siège sous-orbitaire*, vive, parfois pulsatile et majorée par la position tête penchée en avant et lors des efforts ;
• une cacosmie fréquente.

et des signes généraux :

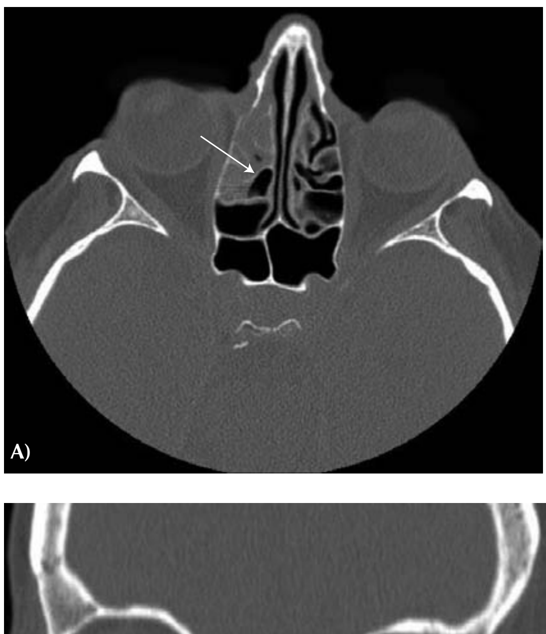
• un *état fébrile* (38,5-39 °C).

L'examen fibroscopique de la cavité nasale trouve la sécrétion purulente et un œdème de la région du méat moyen (Figure 76-1). Un prélèvement à visée bactériologique est constamment réalisé sous guidage endoscopique. L'examen dentaire doit être systématique à la recherche du foyer infectieux. Les dents responsables sont les dents sinusiennes :

• prémolaires supérieures ;
• deux premières molaires ;
• plus rarement, troisième molaire, canine.



Figure 76-1 **Examen fibroscopique de la cavité nasale gauche chez un patient présentant une sinusite maxillaire aiguë d'origine dentaire.** Le méat moyen présente une muqueuse inflammatoire et des sécrétions purulentes.



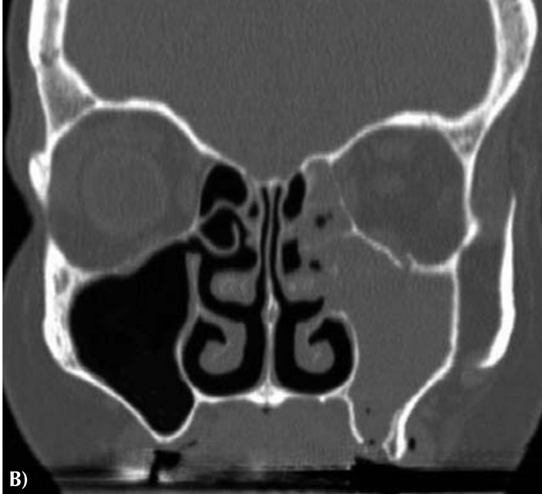


Figure 76-2 **Examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes en coupes axiale (A) et coronale (B), sans injection de produit de contraste, chez un patient présentant une sinusite maxillaire aiguë d'origine dentaire.** La dent malade a été extraite. Il existe une opacité complète du sinus maxillaire avec un blocage ostial et un retentissement ethmoïdal antérieur (coupe axiale) : l'opacité ne dépasse pas le plan de la lame basale du cornet nasal moyen (flèche).

L'examen fibroscopique des cavités nasales constate l'existence d'une rhinorrhée purulente unilatérale venant du méat moyen situé sous le cornet nasal moyen. La palpation de la face peut retrouver des points douloureux sous-orbitaires. L'état dentaire doit être inspecté à la recherche d'un foyer infectieux dentaire.

Le *traitement* est :

- d'abord celui de la *dent* responsable ;
- associé à un *traitement antibiotique* couvrant les germes anaérobies fréquents lorsque la dent est responsable de l'infection (même antibiothérapie que dans les rhinosinusites aiguës hyperalgiques).

Parfois, un traitement chirurgical peut être nécessaire si la sinusite maxillaire aiguë ne cède pas, malgré le soin dentaire couplé au traitement antibiotique. Un examen tomodensitométrique des cavités nasosinusiennes est alors indispensable (Figure 76-2).

Chapitre 77

Épistaxis

L'épistaxis est l'une des plus fréquentes urgences ORL. Le plus souvent d'intensité modérée et d'évolution rapidement favorable, il est important de dépister et de prendre en charge sans délai les formes graves.

ANATOMIE VASCULAIRE DES CAVITÉS NASOSINUSIENNES

La muqueuse de la cavité nasale a une vascularisation dense, en particulier au niveau du tiers antérieur de la cloison nasale. Deux systèmes artériels vascularisent ces cavités :

- la *carotide interne* vascularise la cavité nasale par l'artère ophtalmique, puis par les artères ethmoïdales antérieure et postérieure. Ces deux artères peuvent être coagulées ou liées par voie endonasale ou transfaciale. À l'inverse, il n'est pas possible de réaliser une embolisation des artères ethmoïdales antérieure et postérieure car, comme ces artères dépendent du territoire ophtalmique, elle comporterait un grand risque vis-à-vis de la vision ;
- la *carotide externe* vascularise la cavité nasale par deux artères : l'artère maxillaire interne en arrière et l'artère faciale en avant. L'artère maxillaire interne vient des espaces profonds de la face et se termine en artère sphénopalatine. Elle pénètre dans la cavité nasale par le foramen sphénopalatin, situé à proximité de la queue du cornet nasal moyen. Elle traverse la fosse infratemporale où elle peut être abordée chirurgicalement (paroi postérieure du sinus maxillaire). Contrairement au système carotidien interne, les artères maxillaire interne et faciale peuvent être embolisées lors d'une artériographie hypersélective carotidienne externe.

Les artérioles provenant des branches à destinée nasale de la carotide interne et de la carotide externe sont largement anastomosées dans le tiers antérieur et inférieur du septum nasal ; c'est la *tache vasculaire de Kisselbach*. La plupart des épistaxis siègent au niveau de cette région.

PRISE EN CHARGE EN URGENCE

JUGER DE LA GRAVITÉ DU SAIGNEMENT

La gravité du saignement doit être évaluée en première intention. Cela permet de distinguer les épistaxis bénignes et graves.

Devant une épistaxis, l'analyse de la gravité se fait surtout sur des arguments cliniques. L'estimation de l'importance de l'hémorragie repose sur le recueil des *signes de choc* :

- tension artérielle basse et pincée ;
- tachycardie ;
- pouls fémoral faible ;
- marbrures, extrémités froides et cyanosées ;
- polypnée, sueurs, pâleur ;
- troubles de la conscience.

L'entourage surestime souvent l'importance de l'épistaxis. Il faut tenir compte avec prudence des renseignements fournis de l'interrogatoire des personnes accompagnantes.

ADAPTER L'ATTITUDE À LA GRAVITÉ DU SAIGNEMENT

Devant une épistaxis grave, il faut hospitaliser le patient et immédiatement réaliser les gestes suivants :

- mettre le patient en position demi-assise afin d'éviter les inhalations de sang et de diminuer les pressions de perfusion ;
- calmer le patient, prescrire éventuellement un anxiolytique ;
- mettre en place un abord veineux et traiter le choc :
  — perfusion périphérique de gros calibre ;
  — remplissage vasculaire : Ringer lactate® 1 000 ml
  — puis macromolécules (Plasmion®) si la pression artérielle systolique (PAS) a chuté de plus de 40 mmHg par rapport à la valeur habituelle du patient
  — puis transfusion de culot globulaire si l'hémorragie persiste et si le taux d'hémoglobine est inférieur à 6 g/100 ml chez un sujet jeune ou à 8 g/100 ml chez un sujet coronarien ;
- rechercher des symptômes de détresse respiratoire liés à une inhalation de sang. Elle peut imposer une broncho-aspiration ;
- assurer l'hémostase (*voir* plus loin) ;
- prévenir la décompensation de pathologies graves sous-jacentes ;
- réaliser un bilan biologique en urgence : groupe, Rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières, numération-formule sanguine, taux d'hémoglobine, plaquettes, taux de prothrombine, test céphaline-kaolin.

Les épistaxis de faible abondance sont le plus souvent traitées avec des moyens d'hémostase simple (méchage antérieur) ; elles ne nécessitent pas d'hospitalisation.

COMPLÉTER L'ANALYSE DE LA SITUATION

Une fois ces premiers gestes réalisés, il faut compléter l'analyse de la situation en recherchant par l'interrogatoire :

- des *pathologies susceptibles de se décompenser* (insuffisance cardiaque, troubles neurologiques) ;
- des éléments qui peuvent orienter vers une *cause*, en particulier une hypertension artérielle, la prise d'anticoagulants ou d'aspirine. La prise de la tension artérielle doit être systématique.

L'examen de la cavité nasale doit être réalisé avec un fibroscope souple ou rigide. Il permet le plus souvent de voir l'origine du saignement, notamment quand l'épistaxis a son origine au niveau de la tache vasculaire. Il faut débarrasser les cavités nasales des caillots de sang par mouchage ; il est parfois nécessaire d'aspirer les caillots afin d'en apprécier l'origine. Un méchage contenant une solution de Xylocaïne adrénalinée® permet de diminuer le saignement, d'effectuer une anesthésie de contact et de faciliter la réalisation des tâches ultérieures. La Xylocaïne à la naphazoline® permet d'obtenir une bonne rétraction de la muqueuse.

L'examen de la paroi postérieure de l'oropharynx est indispensable. Un éclairage correct et un abaisse-langue sont indispensables afin de réaliser cet examen. C'est à ce niveau que se juge l'existence d'un saignement postérieur. C'est surtout à ce niveau que l'on juge de l'efficacité du méchage, et non pas seulement sur l'arrêt du saignement issu du vestibule nasal. Un traitement efficace doit conduire à l'arrêt du saignement coulant sur la paroi postérieure de l'oropharynx.

GESTES D'HÉMOSTASE

(Figure 77-1)

Ils sont réalisés de manière graduée. Quatre niveaux d'hémostase seront entrepris successivement :

- premier niveau : compression bidigitale des fosses nasales, cautérisation chimique ou électrique et irrigation à l'eau chaude ;
- deuxième niveau : compression par tamponnement antérieur des fosses nasales ;

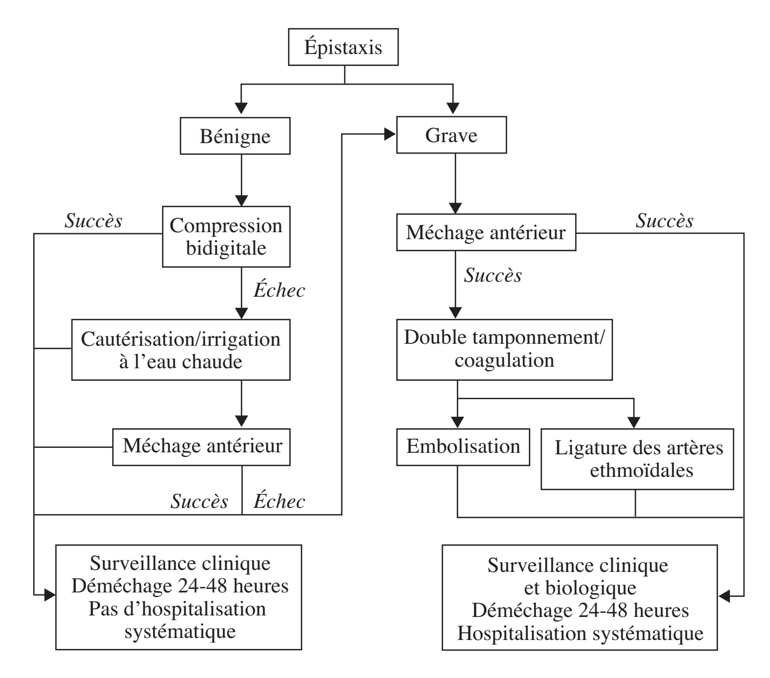


Figure 77-1 **Arbre de décision thérapeutique devant une épistaxis.**

- troisième niveau : compression par double tamponnement, antérieur et postérieur ;
- quatrième niveau : embolisation, ligature artérielle.

COMPRESSION BIDIGITALE DES FOSSES NASALES

La compression bidigitale est réalisée par le patient en comprimant, entre pouce et index, l'aile narinaire durant une dizaine de minutes. Ce geste suffit le plus souvent à arrêter un saignement antérieur, en particulier les épistaxis provenant de la tache vasculaire.

CAUTÉRISATION CHIMIQUE OU ÉLECTRIQUE

La cautérisation est effectuée en observant les gestes pratiqués avec un endoscope rigide 0° ou 30°. Une rétraction de la muqueuse nasale

avec une solution de Xylocaïne à la naphazoline® facilite les gestes. Elle peut être réalisée de deux manières :

- une cautérisation chimique avec une solution de nitrate d'argent, voire de l'acide chromique ou de l'acide trichloro-acétique. Une petite boule de coton est formée autour d'un porte-coton, imprégnée de la solution adaptée et plaquée contre le point de saignement durant plusieurs minutes. Le geste peut être réalisé à plusieurs reprises afin d'obtenir une hémostase complète ;
- une cautérisation électrique avec une électrode bipolaire.

IRRIGATION À L'EAU CHAUDE

L'irrigation à l'eau chaude de la cavité nasale est réalisée en deux temps :

- une sonde à ballonnet gonflable avec double canal est introduite le long du plancher de la cavité nasale. Le ballonnet est placé dans le cavum où il est gonflé afin d'éviter le risque d'inhalation bronchique ;
- puis la cavité nasale est irriguée par une solution de 500 cm^3 de sérum tiède à 50 °C. Le patient doit avoir la tête penchée en avant afin de faciliter l'évacuation du liquide de rinçage.

TAMPONNEMENT ANTÉRIEUR

Il est réalisé en cas d'échec des mesures précédentes. Dans un premier temps, les cavités nasales sont vidées des caillots sanguins par mouchage. Le méchage antérieur consiste à obturer la totalité de la cavité nasale jusqu'aux choanes.

Les matériaux utilisés sont soit :

- une mèche non résorbable comme les mèches grasses enroulée sur elles-mêmes (Vitagaze®, tulle gras) ou des tampons nasaux (type Mérocel®, Algostéryl®). Le méchage doit être retiré 24 à 48 heures plus tard ;
- une mèche résorbable (Surgicel®) qui se délite spontanément et n'a pas à être retirée. Ce type de méchage est particulièrement indiqué en cas de *trouble de l'hémostase* (patient sous aspirine ou anticoagulant) ;
- plus rarement, une sonde à ballonnet.

Techniquement, on procède de la manière suivante :

- patient en position demi-assise ;
- mettre en place, avec une pince de Politzer, une mèche (coton hydrophile) imbibée d'une solution de Xylocaïne à la naphazoline® afin de rétracter la muqueuse et de pratiquer une anesthésie locale de

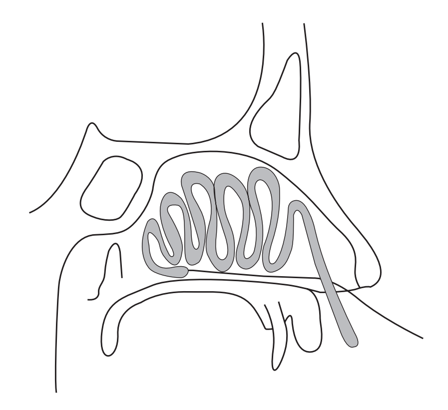


Figure 77-2 **Schéma d'un méchage antérieur de la cavité nasale.**

contact. La pince de Politzer doit être introduite en suivant le plancher de la cavité nasale jusqu'aux choanes (coude de la Politzer) ;

- laisser la mèche en place durant une dizaine de minutes ;
- retirer cette première mèche et introduire la mèche à visée hémostatique, en remplissant la totalité de la cavité nasale d'arrière en avant. La mèche est introduite dans la cavité nasale avec une pince de Lubet-Barbon ou une pince de Politzer. Elle est enfoncée de 5 à 7 cm par rapport au vestibule narinaire. Cela correspond au coude de la pince de Politzer. Afin d'éviter un mouvement de recul de la tête du patient, une main maintient la nuque en place. Le méchage est laissé en place 24 à 48 heures. Il n'est pas nécessaire d'instaurer une antibiothérapie (Figure 77-2) ;
- vérifier l'arrêt du saignement dans l'oropharynx.

DOUBLE TAMPONNEMENT (ANTÉRIEUR ET POSTÉRIEUR)

Il est réalisé en cas d'échec du tamponnement antérieur. Ce n'est pas un geste de première intention. Dans un premier temps, les cavités nasales sont vidées des caillots sanguins par mouchage. Il consiste en un double méchage :

- méchage du cavum par un tamponnement postérieur ;
- puis méchage antérieur conventionnel.

Les matériaux utilisés sont soit :

- des mèches non résorbables (*voir* plus haut)
- une sonde à double ballonnet (Figure 77-3).

Il est réalisé au bloc opératoire soit sous anesthésie locale, soit chez un patient prémédiqué, voire sous anesthésie générale (attention au risque d'inhalation).



Figure 77-3 **Sonde à double ballonnet.**

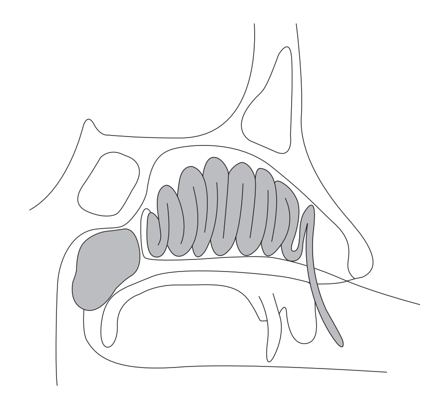


Figure 77-4 **Schéma d'un méchage postérieur de la cavité nasale.**

Techniquement, on effectue deux manœuvres différentes :

- le tamponnement postérieur : une sonde souple de type sonde de Nélaton est introduite dans la cavité nasale. Son extrémité est récupérée dans l'oropharynx avec une pince, puis extériorisée par la cavité orale. Un tampon de mèche grasse serré est attaché à cette extrémité buccale de la sonde, puis amené progressivement dans le cavum en tirant sur la sonde de Nélaton par le nez ;
- une fois en place dans le cavum, un méchage antérieur est effectué selon la technique précédemment décrite.

Le méchage est laissé en place 24 à 48 heures sous couverture antibiotique (type amoxicilline) (Figure 77-4).

EMBOLISATION ET LIGATURES ARTÉRIELLES

Elles ne sont réalisées qu'en cas d'échec des traitements précédents devant une épistaxis grave.

Les *ligatures vasculaires* peuvent être effectuées au niveau :

• des branches du système carotidien interne, les artères ethmoïdales antérieure et postérieure : par une voie d'abord faciale (en regard du canthus interne), en ruginant le périoste orbitaire jusqu'aux artères ethmoïdales antérieures, puis postérieures environ 1,5 cm en arrière des précédentes. La ligature des artères ethmoïdales postérieures n'est pas toujours réalisée ;

• des branches du système carotidien externe, l'artère maxillaire interne :

— par voie transantrale : voie de Caldwell-Luc, trépanation de la paroi postérieure du sinus maxillaire et abord de la fosse ptérygopalatine afin de repérer et de lier l'artère maxillaire interne. Cette voie d'abord n'est plus guère utilisée ;

— par voie endonasale : ligature endoscopique de l'artère sphéno-palatine.

L'*embolisation* peut être faite sur les branches de la carotide externe : voie d'abord fémorale, embolisation sélective des artères maxillaire interne et faciale.

ÉTIOLOGIE

L'enquête étiologique est généralement menée dans un second temps, une fois l'hémorragie contrôlée. Fréquemment, on ne retrouve pas de cause à l'épistaxis, en particulier chez le sujet jeune, on parle alors d'*épistaxis essentielle*.

CAUSES LOCALES

Causes traumatiques

Les traumatismes de la muqueuse nasale peuvent conduire à une épistaxis. Les causes en sont variées et reconnues par l'interrogatoire :

• le simple grattage de la tache vasculaire, étiologie particulièrement fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune ;

• les fractures des os propres du nez. Il faut rechercher un hématome sous-périosté du septum nasal à l'examen rhinoscopique qui sera drainé. Une épistaxis peut masquer une rhinorrhée cérébrospinale, témoignant d'une fracture irradiée à l'étage antérieur de la base du crâne. La présence d'un halo clair autour du sang recueilli sur une compresse conduit à suspecter le diagnostic. Un bilan radiologique

fondé sur un examen tomodensitométrique de l'étage antérieur de la base du crâne doit être demandé au moindre doute ;

- les autres fractures de la face ;
- les perforations septales, notamment chez les toxicomanes (cocaïne) ;
- les traumatismes opératoires : les épistaxis peuvent survenir après tout geste de rhinoplastie, de septoplastie, de turbinectomie et de chirurgie sinusienne. Leur survenue requiert souvent une reprise chirurgicale pour hémostase.

Corps étranger de l'enfant

Toute symptomatologie nasale unilatérale chez le jeune enfant doit conduire à suspecter la présence d'un corps étranger de la cavité nasale. La fibroscopie en fait le diagnostic.

Causes tumorales

Il convient de garder en mémoire que toute épistaxis, même modérée, survenant dans un contexte de dysfonctionnement rhinosinusien chronique doit faire suspecter la présence d'une tumeur (*voir* Chapitres 34 à 36).

Toute tumeur des cavités nasosinusiennes peut se révéler par des épistaxis, soit répétées et de faible abondance, soit abondants :

- le fibrome nasopharyngien. Toute épistaxis survenant chez un jeune garçon en période pubertaire impose un examen fibroscopique nasal attentif à la recherche d'un fibrome nasopharyngien. La découverte d'une tumeur violacée, implantée sur le pourtour choanal, doit faire suspecter le diagnostic, interdire toute biopsie et conduire à un bilan radiologique précis (tomodensitométrie et IRM) ;
- l'angiome de la cloison : il est surtout développé sur le tiers antérieur du septum nasal. Le traitement est chirurgical ;
- les tumeurs malignes, quelle qu'en soit la nature.

Maladie de Rendu-Osler

La maladie de Rendu-Osler est une maladie génétique autosomique dominante à pénétrance variable dont la prévalence est de 1 sur 100 000. Elle est caractérisée par la présence de télangiectasies à caractère hémorragique. Les télangiectasies sont des malformations capillaires veineuses dont la paroi a perdu son tissu musculaire et élastique. Ces altérations de la paroi des vaisseaux induit une fragilité excessive et à des saignements. Cette maladie est dominée par des épistaxis récidivantes. D'autres hémorragies peuvent exister dans l'histoire du patient : hémorragies digestives, pulmonaires, voire cérébrales.

CAUSES GÉNÉRALES

Hypertension artérielle

C'est une cause classique d'épistaxis, en particulier chez le sujet de plus de 50 ans. La prise de la tension artérielle doit être systématique chez un patient présentant une épistaxis. Le saignement résulte de l'association de lésions artérielles athéromateuses et de la poussée hypertensive.

Le siège de l'épistaxis est :

• parfois située au niveau de la tache vasculaire ;

• mais il peut être situé sur des troncs artériels issus du système carotidien interne ou externe.

Le traitement en urgence de l'hypertension repose sur :

• le *patient n'est pas perfusé* : nicardipine (Loxen®) : 20 mg à renouveler si la tension ne diminue pas, avec un maximum de 3 cp/j ;

• *le patient est perfusé* : protocole nicardipine (Loxen®) : 1 mg/ml en intraveineux :

— bolus d'induction : 2 ml ;

— puis le débit de perfusion est adapté à la pression artérielle systolique (PAS) (PAS > 180 mmHg : 3 ml/h ; 160 < PAS < 180 mmHg : 2 ml/h ; 140 < PAS < 160 : 1 ml/h ; PAS < 140 : arrêt).

Troubles de l'hémostase

Toute pathologie sur l'un des temps de la coagulation peut entraîner une épistaxis. Ainsi un bilan de la coagulation doit-il systématiquement être demandé devant une épistaxis persistante ou grave. C'est la première cause à évoquer chez un patient sous traitement anticoagulant ou sous aspirine. Le méchage est réalisé avec une mèche résorbable (Surgicel®) qui se délite spontanément et n'a pas à être retirée. Cela évite la reprise du saignement au retrait de la mèche.

Les troubles de l'hémostase peuvent être liés à :

• un traitement à visée anticoagulante. Un bilan de l'hémostase est demandé en urgence. Ce sont :

— les antivitamines K (Préviscan®, Sintrom®, etc.) ;

— les héparines de bas poids moléculaire (Lovenox®, etc.) ;

— les anti-agrégants plaquettaires (Plavix®, etc.) ;

— les dérivés de l'aspirine (Kardégic®, etc.)

• une maladie hématologique : hémophilie, déficit en facteurs de coagulation, maladie de von Willebrand, autres pathologies hématologiques avec retentissement sur la coagulation ;

• une insuffisance hépatocellulaire.

Causes infectieuses

Les épistaxis peuvent survenir au cours de certaines maladies infectieuses (grippe, typhoïde, typhus, scarlatine).

ÉPISTAXIS IDIOPATHIQUE

C'est un diagnostic d'élimination fréquent, surtout chez les sujets jeunes.

Pour en savoir plus

1. Tran Ba Huy P, Manach Y. Les urgences en ORL. Paris, Rapport de la Société française d'ORL et de chirurgie cervicofaciale, 2002, 481 pages.

Chapitre 78

Thyroïdites

Les thyroïdites sont des maladies aux multiples causes, essentiellement virales et auto-immunes, qui induisent une destruction de tissu thyroïdien, partielle et le plus souvent transitoire. Cette destruction est responsable, à la phase initiale, de la libération dans le sang d'une partie des hormones stockées dans la substance colloïde ; cela provoque une hyperthyroïdie par relargage hormonal et non par excès de synthèse. En fonction des causes, l'évolution se fait vers le retour à l'euthyroïdie ou vers le développement d'une hypothyroïdie nécessitant un traitement substitutif

DONNÉES CLINIQUES

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Les thyroïdites concernent essentiellement les sujets adultes de sexe féminin avec un maximum de cas entre l'âge de 40 et 60 ans. À un stade initial, les signes cliniques peuvent prendre des aspects variés en fonction de l'étiologie : otalgie, syndrome infectieux pseudo-grippal, dysphagie, troubles du comportement. Plus rarement, le diagnostic est posé lors d'un dosage biologique systématique de la TSH, de la T_3 ou de la T_4 (Tableau 78-I) demandé à l'occasion d'un bilan d'une altération de l'état général.

EXAMEN CLINIQUE

L'interrogatoire précise les circonstances de survenue : les symptômes d'appel (douleurs cervicales antérieures, frilosité, tremblements, irritabilité, asthénie inexpliquée), les antécédents gynécologiques, obstétricaux, vasculaires, un trouble métabolique (dyslipidémie, hypoglycémie).

Tableau 78-I **Valeurs biologiques usuelles des hormones thyroïdiennes (T_3L et T_4L) et de la thyréostimuline (TSH).** Les variations sont le fait des divers kits enzymatiques utilisés pour les doser.

	Valeurs usuelles	Min.-max.	Unités
TSH	0,3 à 4	0,1-6	mU/l
T_4L	10 à 20	7-24	pmol/l
T_3L	5 à 10	3-15	pmol/l

La palpation cervicale est pratiquée en se plaçant derrière le patient. Elle permet d'identifier une éventuelle hypertrophie globale (goitre) de la glande thyroïde et une sensibilité plus ou moins diffuse. L'examen de toutes les chaînes ganglionnaires doit être systématique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Cet examen clinique est complété par des dosages sanguins (TSH, anti-TPO) et éventuellement une échographie de la région thyroïdienne. La scintigraphie thyroïdienne n'est pas systématique. L'IRM, la tomodensitométrie et la TEP n'ont aucune utilité.

Avec l'ensemble des données de l'examen clinique et paraclinique, plusieurs cadres étiologiques peuvent être distingués.

ÉTIOLOGIE

MALADIE DE HASHIMOTO

Tout comme la maladie de Basedow, la maladie de Hashimoto, qui tire son nom d'un chirurgien japonais Hakaru Hashimoto, appartient au groupe des maladies auto-immunes. Cette thyroïdite chronique lymphocytaire est la principale cause d'hypothyroïdie dans les régions non carencées en iode. Elle est très fréquente et résulte de la destruction des vésicules thyroïdiennes et d'une inflammation de la glande thyroïde.

Le facteur qui déclenche la destruction des unités thyroïdiennes par les lymphocytes autoréactifs de l'organisme n'est pas connu. Un terrain génétique particulier est fréquemment noté. Lors de la maladie de Hashimoto, les vésicules sont peu à peu détruites. La masse thyroïdienne décroît alors pour aboutir à une hypothyroïdie. Ce mécanisme

peut prendre des années. Au cours de la destruction vésiculaire, la thyroglobuline (Tg) et la thyroperoxydase (TPO) sont directement exposées à la circulation sanguine. Il en résulte le développement d'auto-anticorps contre ces deux protéines normales, les anti-TPO (ATPO), dirigés contre la thyroperoxydase, et les anti-Tg, dirigés contre la thyroglobuline. Ces anticorps n'ont pas d'action propre, contrairement aux anticorps anormaux (TSI, pour *thyroid stimulating immunoglobulins*) de la maladie de Basedow : ils ne sont que le reflet de l'existence de la thyroïdite immunitaire destructrice.

La présence d'auto-anticorps (anti-TPO) dans le sang, à des taux élevés, signe le diagnostic. De faibles taux de ces anti-TPO sont souvent détectés chez des personnes âgées sans atteinte thyroïdienne. Ainsi 10 p. 100 des femmes adultes seraient-elles porteuses de ces auto-anticorps, mais une hypothyroïdie ne se développe que dans 50 p. 100 des cas.

Au début de la maladie de Hashimoto, le tableau clinique associe un goitre et une euthyroïdie. Une légère hyperthyroïdie peut lui succéder par un phénomène de relargage des stocks préformés, comme dans toutes les thyroïdites. Il s'agit ici de thyroïdites indolentes.

Dans un second temps, la thyroïde fonctionnelle diminue de volume, entraînant une hypothyroïdie avec ses signes classiques : frilosité,

Tableau 78-II **Ordonnance et suivi du traitement substitutif hormonal thyroïdien lors des hypothyroïdies après thyroïdite.**

Traitement
L-Thyroxine sodique (T_4L), hormone de synthèse, commercialisée sous le nom de L-Thyroxine® et de Lévothyrox® Présentation : gouttes et comprimés Posologie : débuter par une dose de 50 mg/j en une prise par jour 20 à 30 minutes avant le petit-déjeuner Éviter la prise avec le jus d'orange et le lait qui diminuent l'absorption Prendre les éventuels traitements associés à base de fer, calcium et/ou aluminium, le métoclopramide (Primpéran®) et la colestyramine (Questran®), qui diminuent l'absorption, 4 heures après Chez le patient coronarien, débuter le traitement par une dose de 25 mg/j
Surveillance
Premier contrôle de la TSH au 2e mois post-traitement, puis surveillance régulière Augmenter la dose totale à raison de 25 mg/j jusqu'à obtenir une TSH comprise entre 0,3 et 2 mU/l Seuls deux dosages de la TSH par an sont remboursables sans accord préalable La L-thyroxine potentialise les effets des antivitamines K oraux (Préviscan®, Sintrom®) et peut diminuer les effets de la Digitaline®

asthénie, lenteur, bradycardie, constipation, chute des cheveux, baisse de la libido, teint cireux, épaississement de la peau. Cette évolution se double d'une baisse de la production hormonale (T_3 et T_4) et d'une élévation de la TSH. Il en est de même pour les anti-TPO. L'échographie montre une glande homogène, la scintigraphie n'est pas systématique.

Il n'existe pas de traitement préventif ou curatif de la maladie de Hashimoto. Le traitement vise à pallier les conséquences de l'hypothyroïdie induite par la destruction tissulaire. La mise en route d'un traitement substitutif (Tableau 78-II) dépend de la sévérité de l'hypothyroïdie induite.

THYROÏDITE DE DE QUERVAIN

Du nom d'un célèbre chirurgien suisse assistant de Kocher, cette thyroïdite est aussi dénommée thyroïdite granulomateuse en raison des lésions anatomopathologiques notées au niveau de la glande thyroïde. C'est une thyroïdite passagère (en raison de son évolution favorable) ou une thyroïdite subaiguë qui survient le plus souvent au décours d'une maladie virale (oreillons, virus Coksackie, virus influenza).

Environ quatre fois moins fréquente que la thyroïdite de Hashimoto, elle se révèle fréquemment par des douleurs à la face antérieure du cou irradiant vers les oreilles et/ou vers la mâchoire. Cette douleur peut être insomniante ; elle est déclenchée lors de la palpation de la loge thyroïdienne. Au stade initial, la thyroïde est hypertrophiée. L'inflammation locale gêne la déglutition, l'asthénie est intense, en rapport avec le syndrome viral. La libération brutale des hormones thyroïdiennes explique la présence, à ce moment de l'évolution de la maladie, de plusieurs des symptômes typiques d'une hyperthyroïdie : thermophobie, hypersudation, tremblements, irritabilité, hyperactivité, insomnie, diarrhée, tachycardie. L'examen retrouve une sensibilité thyroïdienne avec une augmentation de volume et une fébricule.

La vitesse de sédimentation et la protéine C réactive sont élevées en raison de l'important syndrome inflammatoire. Les anti-TPO sont le plus souvent normaux. L'échographie montre une image hétérogène caractéristique. La scintigraphie pratiquée devant ce tableau d'hyperthyroïdie montre l'absence de fixation.

Le traitement est purement symptomatique. Il associe des antalgiques de palier I (paracétamol, 1 g 3 fois par jour) et des anti-inflammatoires non stéroïdiens (acide acétylsalicylique, 3 g/j). En cas de cervicalgie et de dysphagie intenses, et en l'absence de contre-indications formelles, les anti-inflammatoires stéroïdiens (prednisolone, 0,5 à 1 mg/kg/j en une prise le matin) sont utilisés pendant plusieurs semaines avec une diminution progressive des doses en fonction de l'évolution de la symptomatologie douloureuse. Les bêtabloquants non sélectifs (propranolol,

3 à 4 fois 40 mg) sont associés en cas de thyréotoxicose intense (tachycardie > 100 batt/min). La durée du traitement varie de 4 à 6 semaines.

La durée de l'évolution varie de quelques semaines à plusieurs mois Après la phase initiale, le syndrome inflammatoire s'estompe spontanément, en quelques jours ou quelques semaines. Une phase d'hypothyroïdie transitoire peut apparaître secondairement vers le sixième mois sans qu'il ne soit nécessaire, dans la très grande majorité des cas, de mettre en route un traitement substitutif (*voir* Tableau 78-II). Moins de 5 p. 100 des thyroïdites de De Quervain évoluent vers une hypothyroïdie définitive.

THYROÏDITE DU POST-PARTUM

Fréquente, ces thyroïdites correspondent au développement d'un processus auto-immun atteignant surtout les femmes aux antécédents d'affection thyroïdienne. Le tabagisme semble avoir un effet favorisant. La prévalence varie de 1 à 16 p. 100 selon les pays. Parfois confondue avec la dépression du post-partum, elles prennent l'aspect d'une maladie de Hashimoto.

Leur symptomatologie est le plus souvent discrète. Un petit goitre, une asthénie, une anxiété, une hypersudation et une accélération du pouls sont souvent les signes révélateurs. Des anti-TPO relativement élevés peuvent se voir. Dans la majeure partie des cas, l'évolution est favorable en quelques semaines sans aucun traitement : le retour à l'euthyroïdie se fait en quelques semaines. Une surveillance ultérieure (TSH) est conseillée afin de dépister le développement à bas bruit d'une hypothyroïdie subclinique.

THYROÏDITE DE LA MALADIE DE CHAGAS

La maladie de Chagas s'observe au Brésil, en Amérique du Sud et en Amérique centrale. Elle est la conséquence de l'inoculation d'un parasite (*Trypasonoma cruzi*) au niveau de la muqueuse conjonctivale. Elle concerne essentiellement l'enfant. Elle provoque une thyroïdite grave avec des troubles psychiques, un myxœdème, des troubles cardiaques (au mauvais pronostic), des signes ophtalmologiques, une hépatosplénomagalie et une myocardite.

THYROÏDITE DE RIEDEL

Cette rarissime thyroïdite tire son nom d'un chirurgien allemand. Elle réalise une fibrosclérose qui fait souvent craindre le cancer.

Secondaire à une inflammation de la totalité de la glande thyroïde, elle touche essentiellement la femme de plus de 50 ans.

Elle se caractérise par un goitre multinodulaire à la consistance ligneuse, rapidement évolutif, avec une altération diffuse des tissus locaux et environnants. Cette fibrose peut aboutir à une sténose trachéale et/ou comprimer les nerfs récurrents, avec apparition d'une dyspnée et d'une dysphonie. Le taux d'hormones thyroïdiennes circulantes est bas. Il n'y a pas d'anti-TPO. L'échographie et la scintigraphie mettent en évidence de vastes zones hypofixantes. La ponction cytologique à l'aiguille fine, au mieux écho-guidée, pratiquée devant le caractère dur et ligneux de la masse objective les lésions et élimine le cancer.

Le traitement repose sur les anti-inflammatoires stéroïdiens (prednisolone, 1 mg/kg/j le matin en une prise) en traitement prolongé (plusieurs semaines). La chirurgie est rarement nécessaire. Elle est réalisée si le pronostic vital est engagé (dyspnée, compression des organes locaux). L'évolution se fait tôt ou tard vers l'hypothyroïdie et nécessite l'instauration d'un traitement substitutif (*voir* Tableau 78-II).

Chapitre 79

Infections bactériennes et lithiases des glandes salivaires

Les glandes salivaires regroupent les glandes salivaires principales et les glandes salivaires accessoires.

Les infections et les lithiases représentent la majeure partie de la pathologie des glandes salivaires principales, bien avant la pathologie tumorale. La lithiase salivaire est la plus courante des affections salivaires de l'adulte.

Les glandes salivaires accessoires sont des glandes de petite taille, de quelques millimètres, disséminées au sein de la muqueuse de la cavité buccale et de l'oropharynx. Elles sont au nombre de plusieurs centaines. La pathologie des glandes salivaires accessoires sont dominées par la pathologie tumorale ; la pathologie infectieuse bactérienne et/ou lithiasique est rare.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DES GLANDES SALIVAIRES

ANATOMIE

Les glandes salivaires principales (glande parotide, glande submandibulaire, glande sublinguale) sont paires et symétriques.

Les glandes parotides sont situées dans une loge située en arrière de la branche montante de la mandibule, au-dessus du niveau de l'angle de la mâchoire. Elles se drainent par le canal de Sténon qui s'abouche à la face interne de la joue au niveau de la deuxième molaire supérieure.

Les glandes submandibulaires sont situées dans la loge homonyme, sous le rebord basilaire de la mandibule, en avant de l'angle de la

mâchoire. Elles se drainent par le canal de Wharton qui s'abouche de part et d'autre du frein de la langue.

Les glandes sublinguales se situent sous la muqueuse du plancher buccal, en dedans du canal de Wharton. Elles se drainent par le canal de Rivinius qui se termine par un ostium adjacent ou inclus dans celui du canal de Wharton.

PHYSIOLOGIE

La sécrétion de la salive produite par les glandes salivaires est sous la dépendance du système végétatif avec une double commande, sympathique et parasympathique. Les lithiases et les infections des glandes salivaires principales sont des pathologies très fréquemment intriquées, la lithiase précédant en général l'infection qu'elle favorise en raison de la stase induite au sein de la glande par l'obstruction canalaire. Au sein des infections des glandes salivaires (*sialites*), on distingue l'atteinte du parenchyme appelée *sialadénite*, et l'atteinte des canaux dénommée *sialodochite*. Les lithiases surviennent le plus souvent au niveau de la glande submandibulaire.

CLINIQUE

Qu'il s'agisse d'une lithiase ou d'une infection, le premier symptôme est l'augmentation de volume de la glande concernée. Dans le cadre des glandes parotides et submandibulaires, la tuméfaction est visible. La parotidite réalise une tuméfaction qui refoule le lobe de l'oreille. alors que la sous-maxillite réalise une tuméfaction sous le rebord basilaire de la mandibule. Dans le cadre des glandes sublinguales, la tuméfaction n'est pas spontanément visible car exclusivement endobuccale, localisée le long de la crête salivaire au niveau du plancher buccal.

Au début de l'évolution de ces deux pathologies, l'interrogatoire et l'examen clinique apportent des éléments qui permettent de les distinguer. Il faut rechercher les éléments en faveur d'une infection ou d'une lithiase :

• en faveur d'une *infection* :

— l'existence d'une déshydratation ou d'un état immunitaire déficient favorisant la survenue de l'infection ;

— l'apparition progressive de la tuméfaction non déclenchée par un repas ;

— la douleur moins vive, plus diffuse ;
— l'existence de signes locaux (œdème cutané chaud et douloureux, pus au niveau de l'ostium du canal de drainage qui doit être recherché par le massage de la glande atteinte) ;
— l'existence de signes généraux (fièvre, altération plus ou moins importante de l'état général) ;
• en faveur d'une *lithiase* :
— l'apparition brutale de la tuméfaction lors d'un repas, associée à une douleur vive, voire intense, sans signes généraux, aussi dénommée colique salivaire ;
— la disparition spontanée de la douleur et de la tuméfaction après une brève sialorrhée ;
— la répétition des épisodes (qui sont variables dans leur rythme et leur durée) ;
— la palpation du calcul responsable lors du palper bidigital de la glande tuméfiée ou de son canal de drainage (ce signe peut manquer en cas de calcul expulsé avant l'examen clinique, de calcul de petite taille, de calcul postérieur ou de douleur gênant l'examen clinique) ;
— cependant, en l'absence d'expulsion du calcul ou de traitement surviennent les infections. Elles réalisent alors des tableaux divers depuis les infections limitées au canal de drainage jusqu'à l'abcès péricanalaire du plancher (douleur, dysphagie, fièvre, trismus, cellulite mylohyoïdienne). La répétition de ces épisodes aboutit à la chronicité ou parfois à l'abcédation (tuméfaction douloureuse de la glande atteinte, peau en regard rouge, chaude et douloureuse, fièvre > 38 °C) ;
• à part, la rare sialite tuberculeuse qui, toujours secondaire, se révèle par un nodule froid de la glande parotide (en règle générale prétragien). Elle évolue vers le ramollissement, la fistulisation cutanée et l'apparition d'autres nodules.

Devant un tel tableau clinique, le diagnostic positif de lithiase ou de sialite bactérienne est, dans la très grande majorité des cas, facile à poser. Il ne nécessite que peu, voire aucun examen complémentaire. Les seuls diagnostics différentiels à évoquer sont les adénites à mycobactéries atypiques ou la lymphoréticulose bénigne (maladie des griffes du chat) quand elles atteignent les ganglions situés au sein des loges parotidiennes ou submandibulaires. Les examens complémentaires peuvent comprendre :

• le panoramique dentaire et/ou le cliché « mordu », qui peuvent visualiser un calcul s'il est radio-opaque, mais environ 30 p. 100 des calculs ne le sont pas ;
• l'échographie des glande salivaires, indolore et non invasive, qui analyse le parenchyme, le canal de drainage et les aires ganglionnaire satellites ;
• la sialographie, qui consiste en l'injection d'un produit radio-opaque (Lipiodol®) dans le canal excréteur de la glande concernée. Elle

n'a qu'une faible utilité pour le diagnostic positif des lithiases et des sialites aiguës. Il peut être utile afin de mettre en évidence des anomalies canalaires d'origine le plus souvent congénitale. Ces anomalies favorisent l'infection ascendante et les anomalies du parenchyme secondaires aux infections. La sialographie a aussi un rôle thérapeutique important lors des sialites chroniques en raison de l'effet antiseptique du produit de contraste injecté ;

• l'endoscopie des glande salivaires qui, avec l'arrivée récente d'endoscopes, d'optiques et d'une instrumentation de très petit diamètre (millimétrique), a tendance à se développer en présence de lithiase. Réalisée sous anesthésie générale, elle confirme le diagnostic, réalise un bilan canalaire recherchant des lithiases multiples et des sténoses associées et permet l'extraction des calculs tout en respectant l'intégrité de la glande ;

• le prélèvement de pus au niveau du canal, qui permet la mise en culture avec antibiogramme pour guider au mieux l'antibiothérapie. Il permet, par ailleurs, parfois de poser le rare diagnostic d'atteinte mycobactérienne.

À côté de ces divers examens, l'examen tomodensitométrique, la scintigraphie des glandes salivaires et la TEP n'ont aucune réelle indication alors que l'IRM et/ou la ponction cytologique n'ont d'intérêt que si l'examen clinique hésite avec un processus tumoral.

TRAITEMENT

TRAITEMENT DES SIALITES BACTÉRIENNES AIGUËS

En phase aiguë, le traitement des sialites bactériennes aiguës repose sur l'antibiothérapie associée aux antalgiques de palier I, aux antispasmodiques et aux sialogogues favorisant la vidange de la ou des glandes atteintes en stimulant le système parasympathique (Tableau 79-I).

Plusieurs antibiotiques peuvent être utilisés en première intention (macrolides, amoxicilline, pristinamycine). L'association spiramycine et métronidazole (Rodogyl®) a la préférence de nombreux médecins en raison de l'élimination salivaire de la spiramycine et de l'efficacité du métronidazole sur les germes anaérobies présents dans la flore polymicrobienne.

Le sialogogue utilisé est un parasympathicomimétique spécifique des récepteurs muscariniques : la pilocarpine. Cet alcaloïde qui provient d'un arbuste d'Amérique du Sud (le jaborandi) existe sous diverses

Tableau 79-I **Ordonnance type d'une sous-maxillite ou d'une parotidite aiguë de l'adulte.**

Rodogyl® : 2 cp matin, midi et soir pendant 10 jours
Paracétamol : 1 g matin, midi et soir pendant 5 jours
Teinture de jaborandi : 20 gouttes au milieu des trois repas pendant 10 jours
Spasfon® : 1 cp matin et soir pendant 2 jours
Boire 2 litres d'eau par jour
Brossage dentaire et gargarismes matin et soir

présentations : en gouttes avec la teinture de Jaborandi® produite à partir de la décoction de feuille séchées de l'arbuste (la teinture de jaborandi® contient ainsi de l'alcool), en comprimés avec le Salagen® et en granules prescrits sous forme homéopathique (jaborandi en 5 CH : 5 granules 2 à 4 fois par jour).

L'abcédation à la peau est rare. Elle survient en règle générale après de multiples épisodes négligés. Sa prise en charge repose sur l'instillation journalière d'antibiotiques par le canal de drainage cathétérisé. On peut y associer un drainage par incision strictement cutanée et dilacération sous-cutanée très prudente pour ne pas léser les branches du nerf facial et à des pansements locaux au miel. L'exérèse de la glande doit être évitée car elle est dangereuse pour les branches du nerf facial qui sont en général indisséquables.

À distance de la phase aiguë, le traitement préventif repose sur la suppression des causes d'infection ascendante (soins dentaires) et consiste à favoriser la sécrétion salivaire en utilisant les sialogogues au long cours.

TRAITEMENT DES SIALITES BACTÉRIENNES CHRONIQUES

Le traitement des sialites microbiennes chroniques ne repose pas sur l'antibiothérapie qui n'est utilisée qu'en cas de surinfection. Au niveau de la parotide, l'exérèse chirurgicale préservant les branches du nerf facial est extrêmement difficile sur ce terrain surinfecté ; elle doit être évitée. L'association de sialographies au Lipiodol® et de lavages à la pénicilline après cathétérisation de l'ostium du canal de drainage (avec éventuellement mise en place d'un drain à demeure), associé à des massages quotidiens à l'eau chaude (douche) permettent souvent d'obtenir une amélioration spectaculaire. Chez l'enfant, le premier épisode impose d'éliminer les oreillons (atteinte bilatérale et symétrique, signe de Koplick, absence de pus au canal de Sténon), et le tableau évolue par poussées successives d'infection qui disparaissent, en général, à la puberté.

TRAITEMENT DES LITHIASES

Le traitement de la lithiase qui autrefois se limitait au traitement médical, à l'exérèse du calcul par voie endobuccale transmuqueuse et à l'exérèse de la glande par voie transcutanée a considérablement évolué avec l'apparition de la lithotripsie et l'extraction du calcul par voie endoscopique. Si l'état clinique permet d'envisager l'élimination spontanée du calcul (calcul de petite taille, antécédents de crise identique spontanément résolutive, absence de signes cliniques faisant craindre l'abcédation), le traitement reste médical, dans un premier temps ; ce traitement est identique à celui de la sialite aiguë. L'extraction du calcul par voie endoscopique est devenue le traitement de choix de la lithiase mobile dans un canal de 3 à 5 mm avec une glande non atrophique. La lithotripsie extracorporelle (en l'absence d'infection aiguë, de troubles de la crase sanguine et de traitement anticoagulant) permet de fragmenter les calculs trop volumineux pour être extraits par voie endoscopique en espérant leur élimination spontanée ou par endoscopie secondaire. La chirurgie conventionnelle, en particulier la sous-maxillectomie, continue à être une méthode efficace qui évite les récidives et qui reste nécessaire dans les lithiases postérieures enclavées, les lithiases volumineuses et en cas de répétition des épisodes algiques et/ou infectieux.

Chapitre 80

Traumatismes laryngés externes de l'adulte

Si les traumatismes internes du larynx (intubation, chirurgie, toxique, surmenage vocal) sont fréquents, il n'en est pas de même pour les traumatismes externes du larynx. Ces derniers sont des accidents rares qui représentent moins de 1 p. 100 des traumatismes chez l'homme. Ces traumatismes doivent être pris en charge dans les 24 premières heures en assurant de façon simultanée le contrôle des voies aériennes et l'avenir fonctionnel du larynx. Une évaluation correcte de lésions et un traitement précoce adapté et bien conduit sont les garants du meilleur résultat fonctionnel à long terme.

BASES

Les traumatismes externes du larynx qui surviennent plus fréquemment dans le sexe masculin sont rares car cet organe qui intervient dans la phonation, la respiration et la déglutition est protégé en haut par la mâchoire, en bas par le manubrium sternal. Chez l'enfant, devant tout traumatisme laryngé, il convient de penser à une maltraitance. Lorsqu'il survient au décours d'un polytraumatisme, le traumatisme laryngé peut être ignoré, faisant alors courir le risque d'une décompensation brutale, source de mortalité.

Les *traumatismes ouverts* du larynx représentent 15 à 20 p. 100 des traumatismes laryngés et 0,2 à 0,8 p. 100 des plaies cervicales. Par ordre de fréquence décroissante, il s'agit de plaies par arme blanche, de lésion par arme à feu selon la vélocité du projectile (suicide, agression), mais aussi d'accidents du travail ou de la circulation à grande vitesse.

Les *traumatismes fermés* du larynx représentent 80 à 85 p. 100 des traumatismes laryngés. Les accidents de la route, du sport et du travail

en sont les causes les plus fréquentes. Puis viennent les autolyses par pendaison et les agressions.



DIAGNOSTIC

INTERROGATOIRE

Sans retarder les gestes d'urgence centrés sur le contrôle des voies aériennes, la réanimation cardiovasculaire et le contrôle du rachis, l'interrogatoire du patient ou des témoins précise les circonstances de survenue. Dans le cadre d'un polytraumatisme avec un patient choqué ou inconscient, l'interrogatoire est difficilement exploitable.

Si 25 à 30 p. 100 des patients sont asymptomatiques, les signes fonctionnels évocateurs de traumatisme laryngé sont :

- la dysphonie quasi constante, mais non proportionnelle à l'importance des lésions. Une aphonie initiale suivie de dyspnée évolutive rapide doit faire évoquer, sans attendre l'apnée, un écrasement brutal du larynx ou une désinsertion cricotrachéale et impose trachéotomie ou intubation en extrême urgence ;
- les douleurs cervicales quasi constantes, mais sans significativité en termes de lésions sous-jacente et/ou de pronostic ;
- la dyspnée, très évocatrice si elle est de type laryngée (bradypnée inspiratoire avec cornage), mais qui peut aussi prendre l'aspect d'une encombrement pulmonaire avec toux (inondation pulmonaire par saignement), plus difficile à interpréter dans le cadre d'un polytraumatisme ;
- la dysphagie, qui est difficile à apprécier ;
- l'hémoptysie, qui est rare et doit faire rechercher des lésions pulmonaire associées.

EXAMEN CLINIQUE

Au niveau cervical, l'examen clinique recherche systématiquement :

- des abrasions cutanées cervicales et/ou des hématomes. Fréquents, ils doivent faire rechercher de lésions cartilagineuses et/ou muqueuses sous-jacentes ;
- l'œdème, dont il convient d'apprécier l'extension et l'évolution (en dessinant ses limites au feutre sur la peau). Au maximum, il peut aboutir à un œdème en pèlerine ;

• l'emphysème prélaryngé avec crépitants sous-cutanés, qui signe une plaie muqueuse laryngée trachéale, pharyngée ou œsophagienne ;
• la douleur et/ou les déformations laryngées (souvent masquées par l'œdème et les hématomes) à la palpation douce ;
• la plaie soufflante (à rechercher en faisant légèrement tousser le blessé), qui est le seul signe pathognomonique de traumatisme laryngo-trachéal.

La *nasofibroscopie* est le temps clef de cet examen. Elle doit être pratiquée devant toute suspicion de traumatisme laryngé, et ce, même en l'absence de signes cliniques. Parfois pratiquée en milieu spécialisé, voire au bloc opératoire, pour ne pas retarder la prise en charge, elle sera toujours douce et prudente pour ne pas décompenser un état parfois précaire. Elle comporte une analyse morphologique et une analyse dynamique :
• l'analyse morphologique évalue l'étendue et le type des lésions. Elle objective les lésions muqueuses (plaies, lambeaux), les hématomes et l'œdème laryngé. Elle recherche un recul du pied de l'épiglotte et un déplacement des cartilages aryténoïdes ;
• l'analyse dynamique évalue de façon comparative la mobilité des cordes vocales, des bandes ventriculaires et des cartilages aryténoïdes.

L'examen clinique recherche aussi toujours des lésions associées : vasculaires (perte ou asymétrie des pouls radiaux, saignement prolongé par une plaie cervicale, hématome cervical extensif), neurologiques, rachidienne, crâniennes, thoraciques et œsophagiennes, notamment si le tableau est celui d'un polytraumatisme et/ou s'il existe un facteur pénétrant.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La tomodensitométrie laryngée et cervicale est l'examen complémentaire de référence. Cet examen analyse au mieux les structures osseuses (os hyoïde) et cartilagineuses (thyroïde, cricoïde et aryténoïde) du larynx. Il permet aussi de rechercher d'éventuelles lésions rachidiennes, cervicales, médiastinales, voire thoraco-abdominales. L'examen tomodensitométrique n'est pas réalisé en l'absence de dyspnée et si l'examen nasofibroscopique est sans anomalies (*voir* Tableau 80-I). Dans tous les autres cas, l'examen tomodensitométrique, réalisé avant ou après une trachéotomie, voire chez un patient intubé, permet de planifier au mieux les éventuels temps thérapeutiques.

Cet examen distingue les fractures laryngées en stables et instables :
• les *fractures instables* sont :
— les fracture du cartilage cricoïde : le risque est celui d'hématome compressif sous-glottique ;

— la fracture de l'os hyoïde : rare, mais souvent létale, car l'hématome oropharyngé associé empêche l'intubation dans de bonnes conditions ;
— les fractures cartilagineuses avec deux traits (ou plus) de fracture ;
— la désinsertion cricotrachéale : rencontrée dans les polytraumatismes ou après un traumatisme de type fil tendu, elle est fréquemment associée à une lésion des nerfs laryngés inférieurs et fait courir un risque d'inondation bronchique ;
• les *fracture stables* sont :
— les fractures des deux tiers postérieurs des ailes thyroïdiennes ;
— les fractures avec un seul trait non déplacé ;
— la luxation crico-aryténoïdienne qui, si elle n'est pas corrigée, laisse de redoutables séquelles respiratoires et phonatoires.

Au terme de ce bilan, sans tenir compte des lésions associées, cinq stades peuvent être individualisés (Figure 80-1) dont découlent les indications thérapeutiques.

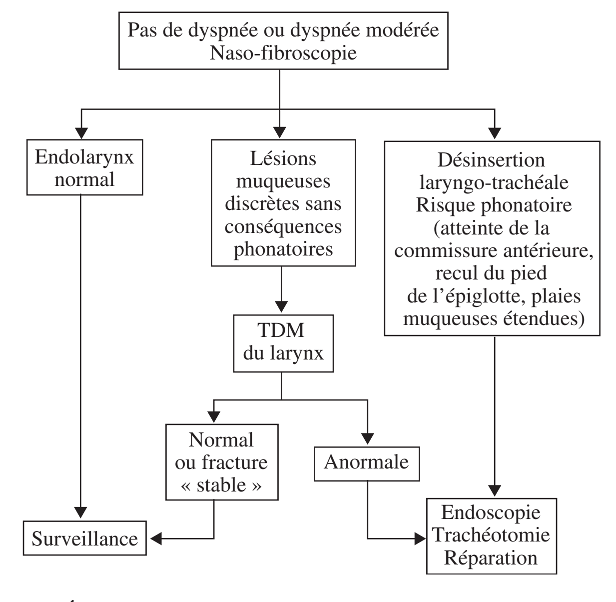


Figure 80-1 **Évaluation de l'état respiratoire du traumatisé laryngé et conduite pratique.**

CONDUITE À TENIR

Le but du traitement est double : assurer la survie ainsi que le meilleur résultat fonctionnel en termes de respiration, de phonation et de déglutition. Si le maintien initial de la filière respiratoire est évident pour tous, il convient aussi de faire comprendre à tous les intervenants (surtout en cas de polytraumatisme) que tout retard (au-delà des 24 premières heures) à la prise en charge et à la réparation des lésions muqueuses et cartilagineuses laryngées est, en règle générale, préjudiciable au plan fonctionnel.

La première cause de mortalité des traumatismes du larynx est l'asphyxie, notamment s'il s'agit d'un traumatisme ouvert. Aussi, au stade initial, l'urgence au niveau laryngé est-elle d'assurer la perméabilité de la filière aérienne (Tableau 80-I). Si dans certaines conditions (praticien, expérimenté, sonde de petite taille, glotte visualisable, absence de la moindre suspicion de désinsertion cricotrachéale), l'intubation orotrachéale peut être proposée pour assurer la perméabilité des voies aériennes supérieures, pour la majorité des praticiens, la trachéotomie sous anesthésie locale reste la meilleure option pour réaliser cet objectif car :

- elle met à l'abri des complications (parfois létales) inhérentes à une fausse route lors de l'intubation orotrachéale ;
- elle prévient toute aggravation de l'état respiratoire secondaire à la méconnaissance de certaines lésions (désinsertion cricotrachéale, fracture du cricoïde) ;

Tableau 80-I **Classification des traumatismes laryngés externes (classification de Schaeffer, modifiée par Fuhrman).**

Stade I	Hématomes ou lacérations endolaryngées mineures, absence de fracture laryngée décelable et altération minime de la filière respiratoire
Stade II	Œdème, hématomes ou plaies muqueuses mineures sans dénudation des cartilages, fractures cartilagineuses non déplacées stables
Stade III	Œdème massif, lacérations muqueuses importantes, dénudation des cartilages, fractures laryngées déplacées stables, immobilité laryngée
Stade IV	Lésions identiques au stade III, associées à des fractures laryngées instables
Stade V	Désinsertion laryngotrachéale

• elle libère le larynx de toute sonde, ce qui facilite l'évaluation endoscopique de l'état laryngotrachéal ;

• elle permet de réaliser, en toute sécurité et sans attendre, le bilan tomodensitométrique laryngé et donc d'obtenir un bilan précis de l'état du larynx avant d'envisager les divers gestes utiles à sa réparation.



TRAITEMENT

Le traitement est médicochirurgical, adapté à l'importance des lésions. Il est précédé par l'examen clinique avec nasofibroscopie et l'examen tomodensitométrique laryngotrachéal.

TRAITEMENT MÉDICAL

Il est indiqué pour les œdèmes et hématomes sans lésions muqueuses, les plaies muqueuses glottiques sans risque phonatoire (pas de lambeau muqueux, respect de la commissure antérieure, pas de désinsertion du pied de l'épiglotte) et/ou sus-glottiques sans dénudation de cartilages ainsi que pour les fractures stables non déplacées du cartilage thyroïde, soit dans les stades I et la majorité de stades II. Réalisé au décours d'une hospitalisation de 24 à 48 heures, le traitement médical intègre :

• la mise au repos, tête surélevée ;

• l'antibiothérapie systématique en cas de plaies muqueuses modulée en fonction de l'importance des lésions ;

• la corticothérapie (dexaméthasone : 1 à 2 mg/kg/j) qui n'est efficace sur l'œdème que si elle est administrée dans les heures qui suivent le traumatisme ;

• l'humidification de l'air pour favoriser la fonction mucociliaire ;

• le repos vocal pour éviter l'aggravation des hématomes et/ou de l'emphysème sous-cutané ;

• la prévention du reflux gastro-œsophagien.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'exploration chirurgicale du larynx doit toujours être précédée de la trachéotomie et d'une panendoscopie évaluant le larynx, l'hypopharynx, la trachée et l'œsophage. Ce traitement pose le problème de ses indications, du moment de l'intervention, de la voie d'abord et des gestes chirurgicaux à réaliser.

Indications

L'indication chirurgicale est absolue en présence :
- de traumatismes ouverts ;
- de traumatismes fermés avec :

— plaies muqueuses importantes ou avec lambeaux et/ou atteignant le bord libre des cordes vocales et la commissure antérieure ;
— dénudation cartilagineuse ;
— fractures instables ou déplacées ;
— luxation aryténoïdienne ;
— désinsertion cricotrachéale.

Moment du geste chirurgical

L'exploration dans les 24, voire les 6 premières heures (en cas de traumatisme majeur ou de plaie balistique) qui suivent le traumatisme est le standard de la prise en charge car cette attitude :
- diminue le taux d'infection post-opératoire en réduisant la formation de tissu de granulation et les nécrose muqueuses laryngées ;
- permet d'espérer le meilleur résultat fonctionnel à long terme.

Cependant, la présence de lésions associées (fracture instable du rachis, rupture de rate, fracture du fémur, lésions cérébrales) peut imposer un délai. Enfin, certains praticiens préfèrent, après avoir effectué la trachéotomie, différer de quelques jours l'exploration endoscopique et les éventuels gestes chirurgicaux au niveau du larynx en attendant que l'œdème laryngé se résorbe.

Quelle voie d'abord et quels gestes chirurgicaux ?

En cas de traumatisme ouvert, la plaie peut être utilisée comme voie d'abord. Dans les traumatismes fermés, la voie endoscopique est rarement utilisée (sauf pour replacer un cartilage aryténoïde luxé ou un lambeau muqueux du bord libre de corde vocale) car la réduction parfaite et le maintien en place des fragments cartilagineux est difficile à obtenir par cette voie. Aussi la voie d'abord communément acceptée est-elle la cervicotomie horizontale en regard de la membrane cricothyroïdienne avec une incision de trachéotomie indépendante (si possible). Les muscles sous-hyoïdiens sont réclinés pour exposer les cartilages laryngés. L'abord endolaryngé s'effectue en associant une thyrotomie verticale et une section de la membrane cricothyroïdienne sur la ligne médiane (un trait de fracture vertical à proximité de la ligne médiane peut parfois éviter de réaliser la thyrotomie médiane). Cette thyrotomie médiane offre un large jour et permet :

• d'explorer tout le larynx, y compris la muqueuse de l'anneau cricoïdien ;
• de repositionner les cartilages aryténoïdes déplacés ;
• de suturer les plaies muqueuses ;
• de réséquer les tissus non viables ;
• de recouvrir (greffe de muqueuses nasales ou lambeaux muqueux locaux) les cartilages dénudés.

Une fois ces divers temps endolaryngés réalisés :
• les fragments cartilagineux thyroïdiens et cricoïdiens déplacés sont réalignés ;
• les fractures sont stabilisés au fil d'acier 6/0, au fil non résorbable ou par miniplaques ;
• la région de la commissure antérieure est reconstituée en :
— suturant l'extrémité antérieure des bandes ventriculaires et des ligaments vocaux au périchondre thyroïdien externe ;
— remettant en tension le pied de l'épiglotte ;
— plaçant, si nécessaire, une équerre en silicone ;
— rapprochant et stabilisant les deux lames thyroïdiennes ;
— reconstituant la membrane cricothyroïdienne.

Enfin :
• un calibrage plus ou moins prolongé (tube de Montgomery) est parfois utilisé si :
— la commissure antérieure est arrachée ;
— il existe des fractures multiples instables déplacées, difficiles à stabiliser en externe et/ou des plaies muqueuses multiples et étendues ;
• en cas de désinsertion trachéale, si la trachéotomie est impossible, le premier temps doit être une trachéoscopie au tube rigide sur laquelle se fait la trachéotomie ;
• en cas de perte cartilagineuse, en particulier au niveau du cricoïde, un lambeau locorégional (sous-hyoïdien, myopériosté claviculaire, hyoïde de Ward) doit être utilisé pour essayer d'éviter le développement d'une sténose sous-glottique ;
• les soins de trachéotomie nécessitent la présence d'un personnel entraîné.

Chapitre 81

Suppurations cervicales et péripharyngées

Les suppurations cervicales se caractérisent par une infection d'un ou de plusieurs des onze espaces aponévrotiques qui sont définis au sein du cou (Tableau 81-I). Ces infections peuvent être collectées (phlegmons, abcès) ou diffuses (cellulites), détruisant alors progressivement les aponévroses et le tissu adipeux. La diffusion de l'infection peut se faire d'un espace à l'autre et vers le médiastin et/ou vers les espaces de la face.

Ces suppurations sont en général secondaires à une infection pharyngée (pharyngite, angine), dentaire, sinusienne, otologique (mastoïdite) ou osseuse (ostéite rachidienne ou basicrânienne), mais parfois aussi induites par une blessure liée à un corps étranger, un geste ou une manœuvre chirurgicale (œophagoscopie), voire révélatrices d'un cancer des voies aérodigestives supérieures.

Les germes les plus courants sont les streptocoques ou les germes anaérobies. La responsabilité de la prise d'anti-inflammatoires dans leur survenue reste à démontrer. Le danger de ces atteintes est lié à :

Tableau 81-I **Les onze espaces aponévrotiques du cou.**

Espace parapharyngé
– espace préstylien
– espace rétrostylien
Espace péri-amygdalien
Espace rétropharyngé
Espace prévertébral
Espace viscéral
Espace carotidien
Espace cervical latéral
Espace parotidien
Espace sous-mental
Espace sous-mandibulaire
Espace sublingual

• l'extension potentielle aux vaisseaux ou au médiastin, source de complications de survenue brutale et parfois létales ;
• l'obstruction de la filière aérienne qu'elles peuvent générer ;
• la sévérité du sepsis qui, au maximum, réalise un tableau de choc.

Leur prise en charge est médicochirurgicale. Elle doit se faire en urgence au sein d'une équipe multidisciplinaire.

TABLEAU CLINIQUE

L'expression clinique d'une suppuration cervicale ou péripharyngée varie en fonction du ou des espaces aponévrotiques atteints au niveau du cou (Tableaux 81-II et 81-III).

L'interrogatoire recherche :
• un point de départ infectieux :
— dentaire, pharyngé, otologique, sinusien ;
— une manœuvre chirurgicale causale (plaie muqueuse des voies aérodigestives) ;
• les facteurs considérés comme favorisant ces infections : diabète insulino-dépendant, immunodépression, obésité, insuffisance rénale chronique, cancer évolutif, toxicomanie intraveineuse et période du post-partum.

La peau en regard de la zone atteinte est rouge, chaude, tendue, lisse et douloureuse au palper, sans fluctuations ni adénopathies. La topographie et l'étendue de la peau atteinte sont délimitées au crayon feutre afin de pouvoir juger au mieux de son évolution si une surveillance est instaurée. Crépitation et nécrose cutanée sont des signes tardifs. En cas d'atteinte profonde, péripharyngée en particulier, l'examen cutané est le plus souvent remarquable de par sa quasi-normalité qui contraste avec l'importance des symptômes (*voir* Tableau 81-II) et des signes cliniques notés lors de l'examen doux et prudent des muqueuses oropharyngo-laryngées (*voir* Tableau 81-III). La nasofibroscopie évalue la mobilité laryngée et le degré d'œdème pharyngolaryngé.

Parallèlement à cette évaluation locale est menée une évaluation de l'état général, une recherche de complications locorégionales inaugurales et la recherche d'une médiastinite :
• outre le degré d'hyperthermie, l'évaluation de l'état général recherche les signes d'un choc septique et/ou toxique en rapport avec la bactériémie et/ou la libération de toxine par les germes ;
• les complications locorégionales sont vasculaires. La thrombophlébite de la veine jugulaire interne doit être suspectée en présence d'un cordon induré en avant du muscle sterno-cléido-mastoïdien ou

Tableau 81-II **Sémiologie en fonction de l'espace atteint.**

Espace atteint	Sémiologie
Espace parapharyngé	Cervicalgie Odynophagie Voix nasonnée
Espace péri-amygdalien	Odynophagie Voix nasonnée Odeur fétide
Espace rétropharyngé Espace prévertébral	Torticolis Raideur cervicale avec possible hyperextension cervicale Obstruction nasale Ronflement Cervicalgie Odynophagie Dyspnée Dysphonie (voix couverte) Dysphagie et hypersalivation
Espace viscéral	Dysphonie Dyspnée Odynophagie
Espace carotidien	Cervicalgie Odynophagie
Espace cervical latéral	Cervicalgie Rigidité de la nuque Torticolis
Espace parotidien	Douleur de la région parotidienne
Espace sous-mental	Douleur de la région sous-mentale
Espace sous-mandibulaire	Douleur de la région sous-mentale
Espace sublingual	Douleur de la région sublinguale

d'une atteinte du nerf pneumogastrique. Une forme clinique particulière en est le syndrome de Lemierre qui lui associe angine et emboles septiques pulmonaires. La fissuration d'une artère carotide, annonçant la rupture, doit, quant à elle, être suspectée devant la répétition de saignements pharyngés mineurs. Au moindre doute, il convient de demander une artériographie qui montre une image de pseudo-anévrysme et permet l'embolisation ou le largage de ballonnets L'hémorragie cataclysmique, extériorisée par voie buccale, signe la rupture et est en général mortelle ;

Tableau 81-III **Signes cliniques en fonction de l'espace atteint.**

Espace atteint	Signes cliniques
Espace parapharyngé	Tuméfaction sous-mandibulaire Paroi pharyngée latérale médialisée Trismus Syndrome de Claude Bernard-Horner Paralysie des nerfs crâniens IX à XII
Espace péri-amygdalien	Trismus Tuméfaction du palais mou et de la région amygdalienne Œdème et déplacement controlatéral de la luette
Espace rétropharyngé Espace prévertébral	Bombement de la paroi pharyngée postérieure
Espace viscéral	Crépitation et érythème de la paroi antérieure cervicale
Espace carotidien	Rotation cervicale controlatérale douloureuse
Espace cervical latéral	Induration du muscle sterno-cléido-mastoïdien
Espace parotidien	Tuméfaction de la région parotidienne
Espace sous-mental	Tuméfaction sous-mentale
Espace sous-mandibulaire	Tuméfaction sous-mandibulaire
Espace sublingual	Tuméfaction du plancher buccal, langue soulevée

• le diagnostic clinique de *médiastinite* est extrêmement difficile à faire car la symptomatologie (syndrome septique, déficit des nerfs crâniens, aphagie, dyspnée) n'est pas spécifique. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen tomodensitométrique thoracique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'examen complémentaire à demander est l'*examen tomodensitométrique thoraco-cervico-facial*. C'est l'examen clef, tant au plan diagnostique, étiologique, thérapeutique que pronostique. Il réalise

une analyse topographique qui doit s'étendre de la base du crâne au diaphragme. Il doit être réalisé *avec injection de produit de contraste*, sans jamais retarder la prise en charge médicochirurgicale. Il permet :

- dans le cadre d'un phlegmon ou d'un abcès, de confirmer le diagnostic de collection et de préciser les rapports de celle-ci avec la peau et les axes vasculaires ;
- dans le cadre d'une cellulite, de faire le diagnostic, de préciser les espaces aponévrotiques atteints à drainer, la voie d'abord chirurgicale à utiliser et, éventuellement, de guider la ponction.

Les *examens biologiques* à demander sont les examens biologiques usuels devant toute infection sévère. Ils associent :

- la recherche du germe responsable avec ensemencement sur milieu aérobie et anaérobie :
  — par prélèvements soit locaux à la seringue et, au mieux, par aspiration sur cathéter ;
  — par hémocultures systématique dès lors que la fièvre est supérieure à 38,5 °C et/ou qu'il existe des pics fébriles, des frissons ou un état de choc en cas de choc septique et de fièvre élevée ;
  — par prélèvement per opératoire des sécrétions, du pus et des tissus nécrotiques ;
- la pratique d'un bilan biologique usuel avec numération-formule sanguine, protéine C réactive, glycémie, ionogramme, hémostase, complété en fonction du tableau clinique et des antécédents du patient.

CONDUITE À TENIR

En présence de signes de gravité :

- altération de l'état général ;
- état de choc ;
- atteinte des paires crâniennes ;
- troubles de la conscience ;
- dyspnée ;
- syndrome de Claude Bernard-Horner ;
- suspicion d'emboles septiques ;
- défaillance cardiaque ou rénale ;
- un transfert par SAMU en centre spécialisé doit être fait après avoir assuré la liberté des voies aériennes et compensé un choc septique. Avant l'arrivée en centre spécialisé, le bloc opératoire et le service de radiologie doivent être prévenus.

TRAITEMENT DES PHLEGMONS PARA- ET RÉTROPHARYNGÉS

Les phlegmons para- et rétropharyngés seront traités en fonction de leur caractère collecté ou non. En l'absence de collection, le traitement est d'abord médical, guidé par les données cliniques, radiologiques et le résultat de la ponction. L'antibiothérapie est dans un premier temps intraveineuse, puis orale, à base d'amoxicilline et d'acide clavulanique, s'il n'y a pas d'allergie aux pénicillines. En cas d'allergie aux pénicillines, les céphalosporines de 3e génération et le métronidazole sont le plus souvent associés. Dans les cas graves, il est conseillé en première intention d'utiliser des antibiotiques à large spectre en combinant une céphalosporine de 3e génération, un aminoside et le métronidazole, puis d'adapter le traitement en fonction des résultats de l'antibiogramme. En présence d'une collection, le phlegmon est ponctionné et surveillé sous traitement médical en hospitalisation ou incisé, drainé (si besoin sous anesthésie générale) et traité médicalement. En cas de ponction blanche, le traitement est médical au cours d'une hospitalisation qui permet de réactualiser le bilan sur 24 à 48 heures.

TRAITEMENT DE LA CELLULITE CERVICALE

La cellulite cervicale est une urgence vitale. Tout retard à sa prise en charge correcte met en jeu le pronostic vital. Le taux de mortalité de cette affection varie de 15 à 25 p. 100 dans la littérature médicale. La prise en charge médicale (Tableau 81-IV) doit être débutée dès l'arrivée aux urgences et poursuivie après transfert en milieu de réanimation et réalisation du bilan tomodensitométrique :

- au plan respiratoire, l'intubation doit être préférée à la trachéotomie première ;

Tableau 81-IV **Principes du traitement médical d'une cellulite cervicale.**

Assurer la liberté des voies aériennes supérieures
Réanimation hydro-électrolytique et hémodynamique
Antibiothérapie intraveineuse
Prévention des complications – antalgiques – antipyrétiques – prévention de l'ulcère de stress – prévention thrombo-embolique – contrôle de la vaccination antitétanique

• le maintien de l'état hémodynamique est assuré par la pose de plusieurs voies veineuses, le remplissage vasculaire et des drogues vasoconstrictrices ;

• le traitement antibiotique est débuté par voie intraveineuse sans attendre le résultat des éventuels prélèvements. Une céphalosporine de 3e génération et le métronidazole sont le plus souvent associés. La lévofloxacine et le métronidazole peuvent être utilisés en cas d'allergie. L'antibiothérapie est secondairement adaptée en fonction des résultats des divers prélèvements bactériologiques réalisés ;

• les antalgiques utilisés ne doivent pas être dépresseurs respiratoires ;

• le traitement anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire à doses efficaces en cas de thrombophlébite constituée et à doses préventives dans les autres cas, est initiée.

Le but du traitement chirurgical est l'abord et le drainage des espaces cellulo-aponévrotiques atteints, l'excision de tous les tissus nécrotiques et le traitement de l'éventuelle porte d'entrée. Aussi :

• la cervicotomie doit être large, permettant le drainage et l'irrigation de tous les espaces aponévrotiques du cou, l'éventuel drainage du médiastin supérieur en cas de médiastinite associée ainsi que les reprises pour drainer d'éventuelles collections secondaires. La voie d'abord la plus adapté est donc la cervicotomie bimastoïdienne en U, ou en L si l'atteinte est unilatérale ;

• la thoracotomie (sternotomie, thoracotomie) doit être associée dès lors que le processus infectieux dépasse la crosse de l'aorte ou la carène ;

• en per opératoire :

— les tissus et espaces sont abondamment lavés à l'eau oxygénée ;

— les tissus mous et cutanés non viables sont excisés ;

— les plaies pharyngées et/ou œsophagiennes sont suturées, colmatée ou dérivées ;

— les espaces explorés sont drainés en associant *packing* et drains.

La surveillance post-opératoire ne se conçoit que dans le cadre d'un *service de réanimation* en raison de la fréquente nécessité d'une intubation prolongée et de la réalisation pluriquotidienne des pansements chirurgicaux et d'un pourcentage non négligeable de réintervention pour drainer des collections secondaires. Dans ce cadre, *l'imagerie est répétée* de façon systématique quelques jours après le geste initial ou de façon rapprochée en cas d'absence d'amélioration nette de l'état clinique ou d'aggravation.

Chapitre 82

Plaies cervicales pénétrantes

Peu d'urgences posent autant de problèmes que les plaies cervicales pénétrantes qui se définissent par l'effraction du muscle platysma (peaucier) au cou. La richesse du cou, tant au plan vasculaire que nerveux, et la présence de divers organes indispensables à la respiration, à l'alimentation et à la phonation rendent difficile la prise en charge de ces traumatismes et font que toute plaie cervicale pénétrante est dangereuse, voire potentiellement létale.

Avec l'expérience acquise au décours des nombreux conflits armés qui ont émaillé la seconde partie du XXe siècle, l'exploration systématique de toute plaie cervicale pénétrante qui était encore la règle d'or à la fin de la Seconde Guerre mondiale, s'est progressivement transformée en faveur d'une approche sélective qui a réduit le pourcentage d'explorations ne retrouvant aucune lésion (cervicotomies « blanches »). Cette approche repose sur une bonne connaissance de l'anatomie cervicale, la pratique d'un examen clinique systématique complet et rigoureux qui oriente la pratique sélective de divers examens complémentaires et une prise en charge multidisciplinaire. En l'absence d'exploration cervicale en urgence, cette approche impose aussi la répétition de l'examen clinique, voire, au moindre doute, la répétition des examens complémentaires.

BASES ANATOMIQUES

ANATOMIE CLASSIQUE

Deux aponévroses compartimentent le cou. L'aponévrose cervicale superficielle qui englobe le muscle platysma et l'aponévrose cervicale profonde qui engaine les muscles sterno-cléido-mastoïdien et trapèze.

Le cou peut être séparé en deux triangles (antérieur et postérieur) par le muscle sterno-cléido-mastoïdien et en trois zones (I, II et III) par divers plans axiaux.

Le triangle antérieur se situe entre le bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, le bord inférieur de la mandibule et la ligne médiane. Il contient :

• la plupart des organes vasculaires et nerveux : artères carotides, veines jugulaires internes, nerfs IX, X, XI, XII, phrénique, sympathique cervical, plexus brachial ;

• les organes creux des voies aérodigestives supérieures : larynx, trachée, pharynx, œsophage.

Le triangle postérieur est situé entre le muscle sterno-cléido-mastoïdien, le trapèze et le bord supérieur de la clavicule. Il contient l'artère vertébrale et le nerf XI.

DÉFINITION DES ZONES

Trois zones anatomiques peuvent être définies par des lignes passant dans le plan axial au niveau des clavicules, du cartilage cricoïde et de la mandibule. Ces trois zones sont :

• la *zone I* : elle s'étend des clavicules au cartilage cricoïde. Les éléments qui peuvent être lésés dans cette zone sont les vaisseaux médiastinaux et l'apex pulmonaire. Le contrôle des lésions vasculaires à ce niveau est difficile et le taux de mortalité des plaies dans cette zone dépasse les 10 p. 100 ;

• la *zone II* : elle s'étend du cartilage cricoïde à l'angle de la mâchoire. C'est la région la plus fréquemment atteinte lors de plaies cervicales. Plus facile à explorer que la zone I, elle est en regard des carotides, des jugulaires, du pharynx, du larynx, de la trachée, de l'œsophage, de la moelle épinière et des nerfs cervicaux ;

• la *zone III* : elle s'étend de l'angle de la mandibule à la base du crâne. Étroite et difficile à explorer, elle contient, outre le pharynx et de nombreux éléments vasculonerveux, les glandes submandibulaires, parotides que traversent les branches du nerf facial et la moelle épinière.

LES DIFFÉRENTS TYPES DE PLAIES

L'analyse du traumatisme distingue :

• les plaies par arme blanche : elles n'occasionnent des lésions que le long de leur trajet et sont potentiellement moins sévères que celles dues aux projectiles ;

• les plaies par arme à feu : le tableau diffère selon qu'il s'agit d'une arme à faible énergie (22 long rifle, arme de chasse à dis-

tance) ou d'une arme de guerre dont les effets sont plus importants. Plus la vélocité du projectile est élevée, plus larges seront les lésions.

GESTES VITAUX

Toute plaie cervicale impose une évaluation de l'urgence vitale. Cette prise en charge répond aux principes de la réanimation. La liberté des voies aériennes, le contrôle de l'hémorragie, le maintien d'une hémodynamique correcte et d'un bon fonctionnement cardiaque doivent être assurés.

LIBERTÉ DES VOIES AÉRIENNES

Le maintien de la liberté des voies aériennes impose l'ablation des sécrétions (en les aspirant), des corps étrangers, des appareils dentaires de la cavité buccale et la pose d'une canule de Guedel, tout en évitant de mobiliser le rachis cervical.

L'apparition des signes que sont une détresse respiratoire aiguë, un emphysème extensif, un hématome compressif, des troubles de la conscience, une instabilité hémodynamique et une déviation de l'axe laryngotrachéal, doit conduire en urgence à la ventilation assistée. Diverses méthodes peuvent être utilisées pour réaliser cette ventilation :

- l'intubation orotrachéale est la méthode la plus utilisée et la plus rapide ;
- l'intubation vigile sous nasofibroscope ne doit pas être employée en cas d'urgence respiratoire aiguë car elle peut être de réalisation difficile en cas d'hémorragie endobuccale ou d'œdème laryngée ; elle peut aggraver une plaie pharyngée, une plaie de la trachée ou entraîner une désinsertion laryngotrachéale ;
- la trachéotomie sous anesthésie locale est le geste qui induit le moins de complications ;
- la ponction percutanée et la laryngotomie intercricothyroïdienne permettent d'attendre une trachéotomie réglée.

MAINTIEN DE L'HÉMODYNAMIQUE

Le maintien de l'hémodynamique et le contrôle de l'hémorragie reposent sur des mesures simples :

- la mise en place de voies veineuses avec des cathéters à gros débit, placés du côté opposé à la plaie ou au niveau d'un membre inférieur ;

• la perfusion de solutés de remplissage : sérum isotonique tiédi, liquide de Ringer. Il est admis qu'il faut maintenir la pression artérielle au-dessus de 5 mmHg sans chercher à rétablir une tension normale tant que le saignement n'est pas maîtrisé ;
• la compression des points d'hémorragie. Si l'hémorragie est incontrôlable, un tamponnement par sonde de Folley introduite dans la plaie et gonflée à la demande peut être tenté ;
• la mise en position de Trendelenburg en cas de plaie veineuse, dans le cadre de la prévention de l'embolie gazeuse ;
• éviter le clampage à l'aveugle, le sondage de plaie qui peut déplacer un caillot ou l'ablation d'un corps étranger profond.

BILAN CLINIQUE

L'interrogatoire de la victime ou des témoins précise les modalités de l'accident et le mécanisme lésionnel : arme blanche, projectile, accident de travail, accident de la voie publique. Il ne doit pas retarder la gestion de l'urgence.

Dès la prise en charge de l'urgence assurée, le bilan clinique est entrepris. L'examen clinique comporte l'inspection, la palpation et l'auscultation des régions cervicofaciales, thoraciques et des membres supérieurs. L'inspection précise le lieu de la plaie (triangle et zone) et recherche (en cas de projectile) un orifice de sortie.

Ce bilan repose sur un examen clinique rapide, mais complet, orienté selon quatre axes : vasculaire, nerveux, aérien et digestif. Des données de cet examen clinique, réalisé en évitant toute mobilisation du rachis cervical, découlent le choix des divers examens complémentaires à réaliser et/ou la décision d'une exploration chirurgicale (Figure 82-1).

Les signes évocateurs de *lésion vasculaire* sont :
• l'hémorragie extériorisée ;
• l'absence ou l'asymétrie des pouls radiaux, mais un pouls perçu n'exclut pas une plaie vasculaire et inversement ;
• le thrill ;
• l'hématome pulsatile ou expansif ;
• la diminution du murmure vésiculaire (hémothorax) ;
• le déficit neurologique central ;
• et/ou les signes d'embolie gazeuse.

Une *lésion des voies aériennes supérieures* doit être évoquée devant :
• le caractère soufflant de la plaie ;
• l'hémoptysie ;

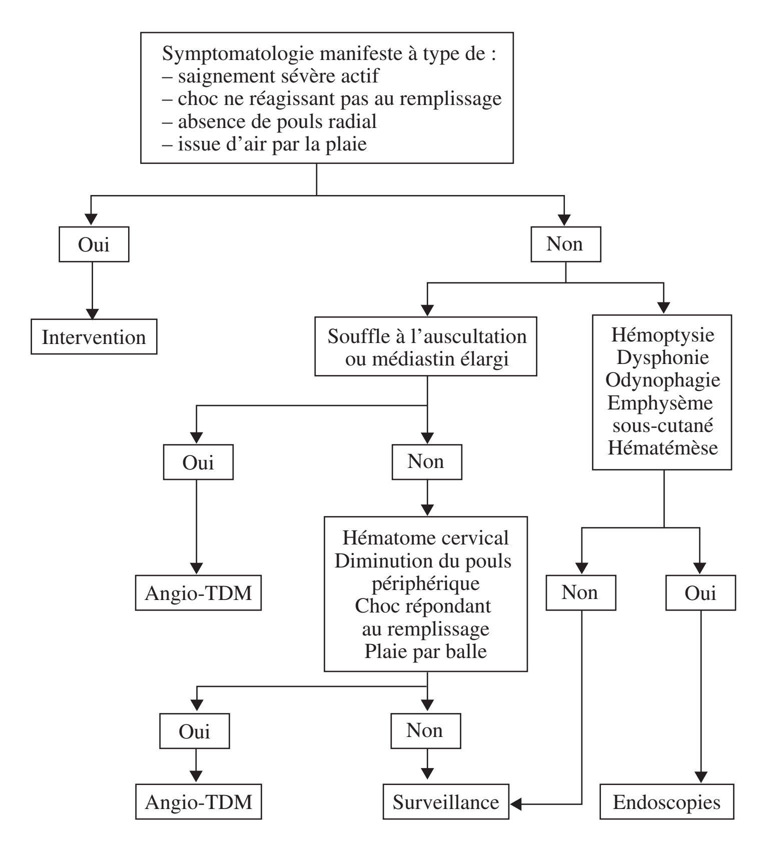


Figure 82-1 **Conduite à tenir devant une plaie cervicale pénétrante.**

- la dysphonie ;
- la douleur à la palpation de l'axe laryngotrachéal ;
- l'emphysème sous-cutané et/ou la diminution du murmure vésiculaire (pneumothorax).

Souvent en apparence stable, l'atteinte des voies aériennes peut se décompenser brutalement avec tirage, cyanose, sueurs et/ou agitation.

L'*atteinte des organes digestifs* doit être évoquée devant :

- une odynophagie ;
- une dysphagie ;
- un emphysème sous-cutané ;
- une hématémèse ;

- une sialorragie ;
- une hémoptysie ;
- et/ou une fièvre.

Ces atteintes sont fréquemment asymptomatiques et peuvent se révéler secondairement par une fièvre ou une cellulite cervicofaciale. Une lésion de l'œsophage doit être systématiquement recherchée en cas d'atteinte vasculaire, respiratoire ou neurologique.

Les *atteintes neurologiques* comprennent les lésions médullaires, les atteintes centrales et les atteintes nerveuses. Un déficit central est suspecté devant une hémiplégie ou une aphasie. Une lésion médullaire est évoquée devant par un syndrome de Brown-Séquard, une paraplégie, voire une tétraplégie. Les atteintes nerveuses, que ce soit l'atteinte des paires crâniennes qui traversent le cou ou du plexus brachial, sont de diagnostic aisé.

EXAMENS À DEMANDER

Les examens biologiques (numération-formule sanguine, groupe, hématocrite, agglutinines, électrolytes) sont systématiquement réalisés dès le début de la gestion de l'urgence. Les autres examens ne sont réalisés que sur un malade stabilisé au plan respiratoire et hémodynamique et en fonction des données de l'examen clinique (*voir* Figure 82-1).

Les classiques radiographies du thorax et du cou (de face et de profil) à la recherche d'un emphysème, d'un pneumothorax et/ou d'un élargissement du médiastin sont de plus en plus souvent remplacées par l'examen tomodensitométrique effectué de la base du crâne au thorax, qui explore la trachée, le larynx, le rachis et les tissus mous.

L'angio-tomodensitométrie permet l'exploration des axes vasculaires. Cet examen dépiste également les lésions digestives et rachidiennes associées ; il est devenu l'examen de choix chez les patients hémodynamiquement stables, permettant de sélectionner les patients qui nécessitent une angiographie conventionnelle.

L'angiographie conventionnelle reste pour certains l'examen de référence chez les patients stables avec une plaie en zone I à III. Cependant, sa réalisation n'est pas dénuée de risques contrairement à l'angio-tomodensitométrie. Son réel avantage est de permettre un traitement endovasculaire (embolisation, endoprothèse, occlusion temporaire par ballonnets). Certains la réservent aux patients stables ayant une hémorragie persistante ou une atteinte neurologique évocatrice de lésion vasculaire.

L'écho-Doppler nécessite un opérateur entraîné pour être performante. Sa réalisation est gênée par l'hématome ou l'emphysème.

L'IRM et l'angio-IRM ont une place réduite dans le cadre de l'urgence car leur réalisation est longue ; elles sont parasitées par les artefacts induits par les projectiles et elles ne visualisent pas les lésions osseuses.

Le transit œsophagien à la gastrografine et l'œsophagoscopie mettent en évidence les plaies digestives. Les lésions de petite taille peuvent échapper au transit à la gastrografine. L'œsophagosopie au tube rigide est plus fiable que la fibroscopie œsophagienne, surtout en cas de plaie de l'œsophage cervical. L'association transit et œsphagoscopie est conseillée en cas de suspicion de plaie digestive.

Au terme de ce bilan, l'exploration chirurgicale ne se discute pas chez les patients ayant des signes de gravité (*voir* Figure 82-1). La prise en charge des patients stables sans signe de gravité est discutée. Certains préconisent l'exploration chirurgicale systématique de toute plaie ayant franchi le platysma car l'exploration chirurgicale précoce est une méthode efficace et sûre. D'autres sont en faveur d'une attitude conservatrice guidée par la clinique et les examens complémentaires. Cette dernière attitude qui nécessite d'importantes ressources, tant en termes de personnel que de moyens, doit être adaptée à chaque centre et à l'expérience de l'équipe chirurgicale, en sachant que les lésions vasculaires nécessitent le concours d'un chirurgien formé à la chirurgie vasculaire.

Chapitre 83

Bien gérer une trachéotomie

Il faut distinguer :

• la *trachéotomie réglée* chez un patient intubé (période pré-opératoire, patient en réanimation avec ventilation assistée de longue durée), c'est le cas le plus fréquent :

	Principes	**Buts**
En pré-opératoire	Placer l'incision cutanée en regard des 2e-3e anneaux trachéaux	Pour éviter de décaler l'incision cutanée et l'incision trachéale
	Ne pas mettre trop d'hyperextension cervicale	Pour faciliter la réalisation de la trachéotomie
En per opératoire	Lier l'isthme thyroïdien et les veines polaires inférieures	Pour éviter un saignement post-opératoire par érosion sur la canule
	Vérifier auprès de l'anesthésiste que le patient n'est pas ventilé en oxygène pur	Pour éviter un « feu trachéal » (combustion de la sonde) si l'on est amené à réaliser une hémostase au bistouri électrique
	Placer la trachéotomie : – aux 3e et 4e anneaux trachéaux en l'absence de sténose	Pour éviter d'induire une sténose par recul des anneaux trachéaux dans le cricoïde
	– en trans-sténotique s'il existe une sténose trachéale	Pour éviter d'aggraver la sténose si elle est déjà constituée
	– ne pas utiliser le bistouri électrique pour ouvrir la trachée	Pour prévenir le feu trachéal
	Éviter toute dissection médiastinale inutile	Pour éviter l'infection, les difficultés et les faux trajets lors des changements de canule
	Privilégier la réalisation d'une ouverture trachéale en H	Pour éviter la création d'une sténose post-ablation de la canule
	Placer des fils de rappel sur les anneaux trachéaux incisés	Pour faciliter le repositionnement en cas de décanulation accidentelle

	Principes	Buts
En post-opératoire	Dégonfler le plus précocement le ballonnet	Pour diminuer la nécrose muqueuse favorisant la survenue de sténose
	Réaliser des soins locaux réguliers au niveau du trachéostome	Pour diminuer l'infection locale favorisant la survenue de sténose
	Nettoyer régulièrement la canule et la chemise interne	Pour diminuer l'infection locale favorisant la survenue de sténose
	Éviter les aspirations répétées endotrachéales	Pour diminuer les traumatismes en bec de canule favorisant la sténose
	Humidifier l'air ambiant, utiliser aérosolthérapie et filtres	Pour diminuer le risque de survenue de croûtes, source de dyspnée
	Passer le plus tôt possible à une canule fenestrée	Pour lutter contre l'ankylose laryngée et faciliter phonation et déglutition
	Décanuler le plus précocement possible le patient	L'ablation de la trachéotomie favorise la déglutition et les suites opératoires

• la *trachéotomie en urgence*, sous anesthésie locale, chez un patient en détresse respiratoire, après avoir éliminé les autres techniques de ventilation (ventilation au masque, intubation, ventilation à haute fréquence par cathéter intercrico-aryténoïdien) : c'est un cas rare mais à risque :

	Principes	Buts
En pré-opératoire	Rechercher les antécédents (radiothérapie, obstacle tumoral, troubles de l'hémostase) Évaluer le retentissement clinique (épuisement) Au moindre doute, patient oxygéné avant et pendant le geste, perfusé avec monitoring de la saturation en O_2	Demander la présence d'un anesthésiste si l'on prévoit un geste techniquement difficile ou si l'état du patient est « critique »

	Principes	Buts
En per opératoire Les règles déjà décrites ne peuvent pas toujours être appliquées dans un contexte d'urgence, en particulier :	Anesthésie locale, patient demi-assis, qui ne sera allongé qu'au moment de l'incision Abord sous-isthmique pouvant être nécessaire Dissection au bistouri électrique Repérage de la trachée avec une seringue remplie de sérum afin de trouver un « conduit rempli d'air » En cas d'extrême urgence, incision intercricothyroïdienne Une fois le patient stabilisé, révision de la trachéotomie	Éviter l'agitation du patient Permet d'aborder plus rapidement la trachée Facilite l'hémostase quand la dissection est impossible : pas de risque de feu trachéal puisque le patient est mal oxygéné Repérage de la trachée en cas de modification anatomique importante Assurer l'oxygénation dans il y a un risque vital immédiat
En post-opératoire immédiat	Surveillance de la tension artérielle Radiographie de thorax au moindre doute	Risque de « collapsus post-ventilation » Éliminer un foyer pulmonaire sous-jacent et un pneumothorax

URGENCES DE L'ENFANT

Chapitre 84

Mastoïdite aiguë

La mastoïdite aiguë est une complication des otites moyennes aiguës (OMA). Alors que dans ces dernières, l'infection reste cantonnée à la muqueuse respiratoire tapissant l'oreille moyenne, la mastoïdite aiguë comporte une ostéite mastoïdienne. L'os mastoïdien infecté se nécrose, permettant l'extension de fusées purulentes dans les couches sous-périostées, puis sous-cutanées situées au contact de l'os mastoïdien. Il s'agit le plus souvent de la région rétro-auriculaire. Plus rarement, l'infection s'extériorise en avant du conduit auditif externe, dans la région zygomatique, du fait de la présence de cellules mastoïdiennes dans la racine du zygoma. Si c'est la face inférieure de l'os mastoïdien qui est nécrotique, le pus peut fuser dans la région latérocervicale haute, on parle alors de mastoïdite de Bezold.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le pourcentage d'otites moyennes aiguës compliquées de mastoïdites est d'environ 0,25 p. 100. Les mastoïdites peuvent survenir à tout âge, mais leur fréquence est maximale durant les deuxième et troisième années de vie. Comme pour les otites moyennes aiguës, les mastoïdites aiguës sont plus fréquentes chez les garçons. L'influence du climat et des saisons est nette, avec une recrudescence en automne et en hiver.

BACTÉRIOLOGIE

Les micro-organismes les plus couramment isolés sont *Streptococcus pneumoniæ* (pneumocoque) (29 à 50 p. 100), *Streptococcus pyogenes* (streptocoque du groupe A) (9 à 43 p. 100), *Staphylococcus aureus* (5 à 16 p. 100) et *Hæmophilus influenzæ* (5 à 16 p. 100). Par rapport aux otites moyennes aiguës, les mastoïdites aiguës sont donc plus souvent liées au *S. pyogenes* et moins souvent à *H. influenzæ* ou

à *Moraxella catarrhalis*. L'infection peut être plurimicrobienne. Les prélèvements négatifs ne sont pas rares, en particulier lorsque l'enfant était déjà sous antibiotiques lors leur réalisation.

TABLEAU CLINIQUE

La mastoïdite aiguë se développe habituellement dans la semaine qui suit une otite moyenne aiguë, mais elle peut aussi être inaugurale. Dans sa forme habituelle rétro-auriculaire, les signes fonctionnels sont plus ou moins marqués et peuvent être absents : douleur rétro-auriculaire, fièvre, altération de l'état général. Le pavillon de l'oreille est décollé vers l'avant et vers le bas. La peau rétro-auriculaire est tuméfiée, douloureuse, chaude et érythémateuse, et le sillon rétro-auriculaire est effacé par cette tuméfaction. À l'otoscopie, les anomalies tympaniques évocatrices sont une otorrhée, un tympan bombant et opaque, une chute de la paroi postérieure du conduit auditif externe (au lieu de former un angle bien marqué avec le tympan, la portion la plus médiale de cette paroi, refoulée vers l'avant, devient parallèle au plan tympanique). Dans 10 p. 100 des cas, de petits granulomes sont visibles à la partie postéro-supérieure du tympan, réalisant le classique aspect en « pis de vache ». Dans de rares cas, l'otoscopie est normale car l'infection a guéri dans la région de la caisse du tympan alors qu'elle s'est poursuivie dans la mastoïde. Lorsque l'abcès s'extériorise en avant du conduit auditif externe au niveau des cellules mastoïdiennes de la racine du zygoma, les mêmes signes généraux et les mêmes anomalies otoscopiques peuvent être observés. En revanche, la tuméfaction n'est plus rétro-auriculaire mais pré-auriculaire, dans la région zygomatique. Lorsque l'extériorisation se fait par la face inférieure de la mastoïde, il existe une tuméfaction latérocervicale haute.

La palpation recherche une fluctuation évocatrice d'une collection purulente : lorsque l'on appuie sur la tuméfaction avec un doigt, les doigts voisins se soulèvent.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

PRÉLÈVEMENTS BACTÉRIOLOGIQUES

Ils doivent être réalisés si possible avant l'instauration d'une antibiothérapie ou après une fenêtre thérapeutique de 24 à 48 heures si l'état clinique le permet (absence de syndrome septique sévère ou de compli-

cation). La ponction sous-cutanée à l'aiguille est idéalement effectuée après l'application d'un anesthésique de surface (lidocaïne + prilocaïne : crème Emla® 5 p. 100) et sous ventilation au masque avec du protoxyde d'azote. Elle est à envisager en cas de tuméfaction sous-cutanée fluctuante ou si la tomodensitométrie montre un abcès sous-cutané d'un diamètre suffisant pour être facilement ponctionné (diamètre supérieur à 5 mm). Sont également prélevés une otorrhée, un épanchement purulent rétrotympanique par paracentèse, du pus mastoïdien au cours d'une éventuelle mastoïdectomie. En cas de fièvre élevée persistante, des hémocultures seront également effectuées (idéalement trois hémocultures à 1 heure d'intervalle). La ponction lombaire est indiquée en cas de syndrome méningé. Les prélèvements bactériologiques doivent être placés dans des flacons stériles en atmosphères aérobie et anaérobie, puis acheminés le plus rapidement possible vers le laboratoire de microbiologie.

BILAN BIOLOGIQUE

Il comporte une numération-formule sanguine et le dosage sanguin de la protéine C réactive à la recherche des anomalies habituelles des infections bactériennes : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, élévation de la protéine C réactive.

BILAN RADIOLOGIQUE

L'examen de référence est la tomodensitométrie des rochers, associé à une tomodensitométrie cérébrale avec injection de produit de contraste. Elle est indiquée :

- en cas d'aspect clinique évocateur d'abcès sous-périosté ou sous-cutané, en particulier en cas de fluctuation à la palpation ;
- en cas de suspicion de complications : signes neurologiques, syndrome septicémique ;
- en l'absence d'évolution clinique favorable 48 à 72 heures après l'instauration d'un traitement antibiotique intraveineux ;
- lorsqu'un drainage chirurgical a été décidé.

Les principales anomalies tomodensitométriques recherchées sont :

- des signes de mastoïdite aiguë extériorisée :

— coalescence des cellules mastoïdiennes : disparition des fines cloisons osseuses séparant les cellules mastoïdiennes pour ne plus former qu'une grande cavité opaque ;

— ostéolyse de la corticale mastoïdienne : disparition d'une partie de l'os dense séparant les cellules mastoïdiennes en dedans et les régions sous-périostées et sous-cutanées en dehors ;

— abcès rétro-auriculaire prenant l'aspect d'une hypodensité bordée par un halo rehaussé par le produit de contraste ;

• des signes de complications, en particulier une thrombophlébite du sinus latéral ou une suppuration intracrânienne : empyème extradural, empyème sous-dural, abcès intracérébral.

EXAMENS DE L'AUDITION

Les examens audiométriques sont indiqués en cas de suspicion de labyrinthite (*voir* plus loin, « Complications »), mais également, si possible, lorsqu'une chirurgie de drainage avec mastoïdectomie est programmée afin de vérifier que l'audition est bien conservée avant le geste chirurgical.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

OTITE EXTERNE

Il s'agit d'une infection bactérienne de la peau du méat auditif externe. Comme dans la mastoïdite, l'enfant peut être fébrile, même si cette fièvre est dans la plupart des cas modérée ou absente ; il existe une otorrhée et le pavillon de l'oreille peut être décollé vers l'avant du fait d'une extension du processus inflammatoire ou d'adénopathies satellites rétro-auriculaires. Cependant, certaines anomalies orientent vers le bon diagnostic :

• la traction du pavillon de l'oreille et la pression sur le cartilage tragien (cartilage proéminant situé en avant du conduit auditif externe) provoquent une vive douleur ;

• le méat auditif externe est très rétréci par l'inflammation cutanée ;

• le sillon rétro-auriculaire reste habituellement bien marqué (signe de Jacques).

ADÉNOPATHIES RÉTRO-AURICULAIRES

Les adénopathies rétro-auriculaires peuvent décoller le pavillon de l'oreille, mais il y a une accentuation et non pas un effacement du sillon rétro-auriculaire.

CELLULITE, KYSTE SURINFECTÉ, HÉMATOME ET PIQÛRE D'INSECTE

En fonction du contexte (traumatisme récent, piqûre d'insecte, lésion cutanée), de la localisation de l'extériorisation (rétro-auriculaire, antérieure dans la région zygomatique, latérocervicale), de la présence ou non de fièvre et de remaniements de la membrane tympanique, d'autres diagnostics différentiels tels qu'une cellulite de la face, un kyste surinfecté, un hématome post-traumatique ou une piqûre d'insecte peuvent être évoqués.

MASTOÏDITES SECONDAIRES

Une mastoïdite peut survenir sur une pathologie chronique sous-jacente atteignant l'oreille moyenne. Il peut s'agir d'une otite chronique, en particulier d'un cholestéatome (*voir* Chapitre 60), mais aussi d'une histiocytose langerhansienne ou d'une pathologie maligne (rhabdomyosarcome, lymphome malin non hodgkinien…). Dans tous ces cas, le tableau de mastoïdite résulte d'une surinfection de la lésion chronique.

COMPLICATIONS

Leur fréquence est comprise entre 5 et 35 p. 100.

L'apparition d'une *paralysie faciale* est liée au trajet du nerf facial qui, dans ses deuxième et troisième portions, passe au contact des cavités de l'oreille moyenne, caisse du tympan en avant et mastoïde en arrière. L'inflammation liée au processus infectieux gagne le nerf. Ces paralysies faciales guérissent spontanément de façon quasi constante dans des délais qui peuvent atteindre plusieurs mois.

L'*ostéomyélite de l'os temporal* est une complication rare qui consiste en un processus d'ostéolyse étendu au-delà de la mastoïde, vers la pointe du rocher, l'écaille de l'os temporal ou la grande aile du sphénoïde. Les principaux germes en cause sont le staphylocoque doré et les anaérobies (essentiellement *Bacteroides fragilis* et *Fusobacterium necrophorum*).

Les *labyrinthites* consistent en une diffusion de l'infection vers l'oreille interne. Elles peuvent se manifester par des vertiges, une surdité ou des acouphènes. Les jeunes enfants n'exprimant pas ces signes fonctionnels, il est important pour porter le diagnostic de rechercher :

• des troubles de l'équilibre ;
• un nystagmus horizonto-rotatoire (*voir* Chapitre 62) ;
• la présence de signes neurovégétatifs associés : vomissements, pâleur, tachycardie, sueurs.

La tomodensitométrie montre rarement une érosion de l'oreille interne par le processus infectieux. En cas de suspicion clinique, l'IRM avec injection de gadolinium recherche une prise de contraste de l'oreille interne. Un bilan audiométrique adapté à l'âge (audiométrie subjective ou enregistrement des potentiels évoqués auditifs) est nécessaire. À distance de l'épisode infectieux, les vertiges disparaissent, même en cas de destruction du labyrinthe. En revanche, la réversibilité de la surdité est beaucoup plus aléatoire.

Les *complications cérébroméningées* comportent des méningites purulentes, des thrombophlébites septiques du sinus latéral, des empyèmes extra- ou sous-duraux et des abcès cérébraux.

TRAITEMENT

(Figure 84-1)

TRAITEMENT MÉDICAL

L'enfant est *hospitalisé*.

Une voie veineuse est mise en place. En cas de fièvre élevée chez un enfant en bas âge, la déshydratation est prévenue par des apports hydriques oraux adaptés au poids ou, en cas d'impossibilité d'alimentation per os, par l'administration intraveineuse de solutés sodés isotoniques. Des drogues antalgiques et antipyrétiques et un traitement antibiotique intraveineux sont également prescrits.

L'*antibiothérapie* initiale est probabiliste et doit être active sur les principaux germes impliqués dans la mastoïdite aiguë. En France, le choix initial se porte habituellement sur une céphalosporine de 3e génération :

• ceftriaxone, 100 mg/kg/j en une prise en monothérapie ;
• céfotaxime, 150 mg/kg/j en 3 prises en monothérapie.

Cette antibiothérapie est secondairement adaptée aux résultats des prélèvements bactériologiques avec antibiogramme.

En cas d'évolution clinique favorable en 48 à 72 heures, le traitement antibiotique intraveineux est poursuivi pour une durée totale de 4 à 6 jours. L'enfant retourne à domicile en général au bout de 4 à 6 jours, après au moins 48 heures d'apyrexie. Une antibiothérapie orale est prescrite en relais des antibiotiques intraveineux pour une durée de

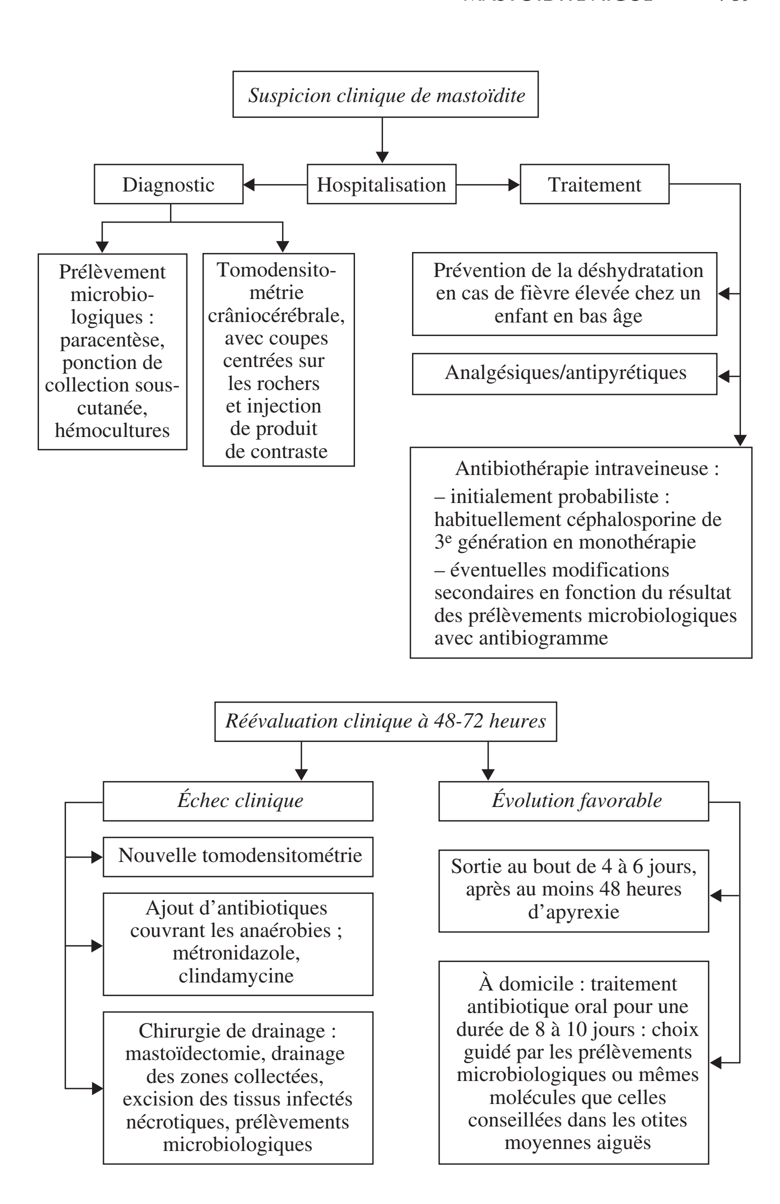


Figure 84-1 **Conduite à tenir devant une suspicion de mastoïdite aiguë.**

8 à 10 jours. Le choix de la molécule est orienté par le résultat des prélèvements bactériologiques avec antibiogramme. Lorsqu'aucun germe n'est isolé, on utilise les antibiotiques habituellement prescrits dans les otites moyennes aiguës de l'enfant (*voir* Chapitre 57).

En l'absence d'évolution clinique favorable au bout de 48 à 72 heures, il est souhaitable d'adjoindre des antibiotiques actifs contre les anaérobies (métronidazole ou clindamycine), de redemander un bilan biologique inflammatoire (numération-formule sanguine, protéine C réactive), une tomodensitométrie des rochers et de programmer un drainage chirurgical avec mastoïdectomie.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Indications

La chirurgie a pour but :

- d'améliorer l'efficacité de l'antibiothérapie en diminuant la charge bactérienne et en supprimant les zones infectées peu accessibles aux antibiotiques ;
- d'isoler le ou les germes impliqués.

Ses indications sont l'absence d'évolution clinique favorable après 48 à 72 heures d'antibiothérapie intraveineuse bien conduite ou la présence d'une complication clinique (méningite purulente). En revanche, la présence d'un abcès sous-périosté ou sous-cutané visualisé à l'imagerie ne constitue pas une indication chirurgicale systématique. En effet, dans de tels cas, l'antibiothérapie intraveineuse et une simple ponction de la collection sous anesthésie locale suffisent habituellement à guérir le patient. Au total, dans les séries les plus récentes, seules 12 à 38 p. 100 des mastoïdites nécessitent un drainage chirurgical.

Technique

Les différents gestes réalisés sont :

- l'ouverture chirurgicale des cellules mastoïdiennes par fraisage (mastoïdectomie) ;
- le nettoyage des collections péri-auriculaires, sous-périostées ou sous-cutanées. Le pus prélevé est systématiquement l'objet d'analyses microbiologiques ;
- l'exérèse éventuelle de tissus infectés nécrotiques.

Après l'intervention, une lame de drainage passée à travers la peau est souvent laissée en place durant 2 à 3 jours afin de faciliter les lavages antiseptiques locaux post-opératoires.

PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS

La prise en charge des différentes complications des mastoïdites (méningites…) ne peut être détaillée dans le présent chapitre. Notons toutefois la nécessité, en cas de thrombophlébite septique du sinus latéral, d'instaurer un traitement anticoagulant prolongé comportant au début des héparines de bas poids moléculaire.

Chapitre 85

Rhinopharyngites

Les rhinopharyngites sont des infections virales touchant l'ensemble des voies aériennes de l'enfant depuis les fosses nasales jusqu'au larynx. Elles sont fréquentes entre 6 mois et 4-5 ans, durant la période d'immaturité physiologique du système immunitaire (maladie d'adaptation). Cette période d'immaturité débute vers 6 mois car, auparavant, le nourrisson est protégé par des anticorps d'origine maternelle présents dans sa circulation.

Les rhinopharyngites sont à l'origine de fréquentes complications infectieuses virales ou bactériennes de voisinage (otites, sinusites, laryngites, adénites) à suspecter devant l'apparition de nouveaux signes cliniques ou l'absence d'évolution favorable de l'infection dans les délais habituels. Du fait de leur origine virale, elles ne nécessitent pas d'antibiothérapie.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les rhinopharyngites constituent la première pathologie infectieuse de l'enfant et la première cause de consultation en pédiatrie. En France, l'incidence annuelle des rhinopharyngites de l'enfant de moins de 7 ans est estimée à 5 millions. Le nombre moyen annuel de rhinopharyngites chez le petit enfant est compris entre 6 et 8.

AGENTS INFECTIEUX RESPONSABLES

Les rhinopharyngites aiguës non compliquées sont d'origine virale. Plus de 200 virus peuvent être impliqués. Les rhinovirus sont les plus fréquemment en cause. La contamination se fait soit par

contact manuel avec des sécrétions contaminées, soit par voie aérienne. Des réinfections par un même virus sont possibles tout au long de la vie.

TABLEAU CLINIQUE

La rhinopharyngite aiguë de l'enfant survient habituellement entre 6 mois et 4-5 ans. Elle associe une fièvre, une rhinorrhée, une obstruction nasale, des douleurs pharyngées, une toux et des éternuements. La fièvre est inconstante. L'état général est conservé en l'absence de complication. L'examen clinique montre une inflammation nasale et pharyngée diffuse, une rhinorrhée antérieure et/ou postérieure qui peut être séromuqueuse ou purulente. Il est habituel que les tympans soient discrètement congestifs, sans que l'on doive parler d'otite moyenne aiguë. L'existence d'une fièvre, même élevée, et le caractère purulent de la rhinorrhée ne sont pas synonymes d'infection bactérienne. Une rhinorrhée purulente unilatérale doit faire rechercher un corps étranger nasal.

ÉLÉMENTS CLINIQUES PERMETTANT DE DISTINGUER LES RHINOPHARYNGITES ITÉRATIVES BANALES D'UNE AFFECTION PLUS SÉVÈRE

Les critères cliniques en faveur de rhinopharyngites récidivantes banales et en défaveur d'une pathologie sévère sous-jacente telle qu'un déficit immunitaire, une mucoviscidose ou une dyskinésie ciliaire primitive sont les suivants :

- moins de 10 rhinopharyngites par an ;
- absence de surinfections bactériennes récurrentes ;
- diminution de la fréquence des infections durant l'été ;
- diminution de la fréquence des infections à partir de 6 à 8 ans ;
- maintien d'un bon état général sans cassure staturopondérale ;
- absence :

— de terrain à risque d'immunodépression : corticothérapie prolongée ;

— de polypnée (atteinte parenchymateuse pulmonaire d'origine mucoviscidosique ou liée à une dyskinésie ciliaire primitive) ;

— d'infections pulmonaires, d'encombrement bronchopulmonaire chronique, de dilatation des bronches ;
— d'infections bactériennes invasives ;
— d'infections cutanées ou muqueuses ;
— de diarrhées ou d'alternances diarrhées/constipation (mucoviscidose) ;
— de complications infectieuses lors de vaccinations par des vaccins vivants (BCG ou ROR) ;
— d'autres anomalies pouvant être associées à un déficit immunitaire héréditaire : eczéma, malformation cardiaque, hypocalcémie, atteinte auto-immune (arthrites, glomérulonéphrites, cytopénies).

ÉVOLUTION

Au cours des rhinopharyngites aiguës de l'enfant, les symptômes atteignent habituellement leur paroxysme après 2 à 3 jours d'évolution, puis s'atténuent, et la guérison spontanée intervient en 7 à 10 jours. La fièvre dure rarement plus de 4 jours.

COMPLICATIONS

COMPLICATIONS GÉNÉRALES

Il s'agit essentiellement des complications de la fièvre, convulsions hyperthermiques et déshydratation, toujours à craindre chez un enfant en bas âge.

COMPLICATIONS LOCORÉGIONALES

Otites moyennes aiguës

L'otite moyenne aiguë (*voir* Chapitre 57) est la complication la plus fréquente des rhinopharyngites. Le mécanisme est une propagation de l'inflammation et/ou l'infection du rhinopharynx vers l'oreille moyenne via la trompe auditive.

Rhinosinusites

Les rhinosinusites aiguës (*voir* Chapitre 86) compliquent 0,5 à 2 p. 100 des rhinopharyngites. Elles doivent particulièrement être suspectées si :

- la fièvre persiste au-delà de 3 jours d'évolution ou réapparaît secondairement après ce délai ;
- la rhinorrhée, l'obstruction nasale ou la toux persistent au-delà de 10 jours ;
- un œdème sous-cutané ou des algies faciales apparaissent en regard d'une cavité sinusienne.

Infections bronchopulmonaires

Une pneumopathie peut compliquer une rhinopharyngite. Plusieurs virus respiratoires, dont les virus influenza, para-influenza et le virus respiratoire syncytial, peuvent infecter à la fois les voies aériennes supérieures et inférieures. Certaines études suggèrent que les atteintes pulmonaires mixtes virales et bactériennes sont fréquentes, particulièrement chez l'enfant.

Conjonctivites

Les conjonctivites purulentes du nourrisson, le plus souvent d'origine bactérienne, peuvent compliquer des rhinopharyngites. Les micro-organismes impliqués (*Hæmophilus influenzæ* et *Moraxella catarrhalis*) sont des hôtes habituels du rhinopharynx. La présence d'une conjonctivite invite à rechercher une otite moyenne aiguë (syndrome otite-conjonctivite souvent lié à *H. influenzæ*).

Adénites

Elles sont détaillées dans le chapitre 88.

ASTHME

Le rôle central des infections à rhinovirus dans le déclenchement des crises d'asthme de l'enfant a été bien documenté.

RHINOPHARYNGITE ET ANESTHÉSIE GÉNÉRALE

La rhinopharyngite augmente les risques de bronchospasme, de laryngospasme et d'hypoxémie au cours d'une intervention sous anes-

thésie générale. Par ailleurs, l'hypertonie vagale parfois associée à l'infection est à risque de bradyarythmie, voire d'arrêt cardiaque. Le risque d'effets secondaires respiratoires est multiplié par 11 en cas d'intubation chez un enfant atteint de rhinopharyngite. Il est conseillé de différer la chirurgie d'au moins 15 jours en cas de rhinopharyngite associée à une altération de l'état général (fièvre élevée, asthénie) ou à des anomalies d'auscultation pulmonaire.



TRAITEMENT

La rhinopharyngite étant causée par une multitude de virus différents, il n'existe pas de traitement étiopathogénique efficace tel qu'un vaccin ou une molécule antivirale. La prise en charge est donc exclusivement symptomatique.

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

Il est fondé sur la prescription d'antalgiques et d'antipyrétiques de palier I (paracétamol) et des lavages de nez pluriquotidiens au sérum salé iso- ou hypertonique. Le lavage des cavités nasales se fait au mieux en décubitus latéral, en faisant pénétrer le sérum par la fosse nasale la plus haut située. Le sérum passe alors par le cavum et ressort par la cavité nasale controlatérale.

Les autres médicaments symptomatiques disponibles, antihistaminiques, antitussifs, décongestionnants, expectorants, sont déconseillés chez l'enfant. En effet :

- plusieurs études randomisées effectuées depuis 1985 sur les traitements médicamenteux de la rhinopharyngite et de ses symptômes, dont la toux, avant l'âge de 12 ans, n'ont pas permis de démontrer l'efficacité de ces drogues dans cette tranche d'âge ;
- l'Académie américaine de pédiatrie en 1997, puis le Collège américain de pneumologie en 2006 ont conclu à l'absence d'intérêt démontré des antitussifs chez l'enfant ;
- en 2007, la FDA, agence gouvernementale américaine contrôlant les autorisations de mise sur le marché et la pharmacovigilance, a rapporté 123 décès liés à ces traitements. La plupart du temps, il s'agissait de surdosages accidentels, de mauvaise utilisation ou d'interactions avec d'autres drogues.

ABSENCE D'INDICATION DES ANTIBIOTIQUES

Les antibiotiques n'ont aucune place dans la rhinopharyngite non compliquée. Des études prospectives en double aveugle avec tirage au sort contre placebo ont montré que les antibiotiques n'allègent pas les symptômes, ni ne préviennent les complications.

RHINOPHARYNGITES À RÉPÉTITION

Facteurs de risque

Les principaux facteurs de risque de rhinopharyngites à répétition sont l'absence d'allaitement maternel, le tabagisme passif et la fréquentation d'une collectivité d'enfants. D'autres facteurs sont plus controversés et/ou secondaires : infection chronique des végétations adénoïdes, pollution atmosphérique, caractéristiques socio-économiques et familiales, usage des tétines, carence en vitamines et en oligo-éléments, reflux gastro-œsophagien, terrain allergique.

Absence d'allaitement maternel

En France, moins de 10 p. 100 des nourrissons sont nourris au sein après l'âge de 1 mois. Ce chiffre est très faible par rapport à certains pays (Autriche, Suède) où il est de 80 p. 100. Dans une étude portant sur 776 nourrissons de poids de naissance supérieur à 2 500 g, la fréquence des infections respiratoires était réduite de 34 p. 100 dans les six premiers mois de vie chez les enfants allaités au sein par rapport aux enfants allaités artificiellement. Par ailleurs, dans cette étude, le pourcentage d'enfants hospitalisés pour cause infectieuse a été de 14,7 p. 100 dans le groupe allaité artificiellement contre 0,23 p. 100 dans le groupe allaité au sein.

Tabagisme passif

On estime qu'environ 30 p. 100 des enfants sont soumis à l'inhalation passive de fumée de tabac. Les principaux symptômes ou affections liés au tabagisme passif de l'enfant sont la toux chronique (75 p. 100), les bronchites récidivantes (33 p. 100), les infections ORL (13 p. 100) et les laryngites à répétition (4 p. 100).

Vie en collectivité

Parmi les pays de l'Union européenne, la France est celui où l'âge d'admission des enfants en crèche est le plus précoce et où le pourcen-

tage de femmes travaillant hors du domicile est le plus élevé. Dans l'étude de Wald et al. (1988), le risque de développer au moins 6 infections par an était de 73 p. 100 chez les enfants fréquentant la crèche contre seulement 29 p. 100 chez les enfants vivant à la maison. Il faut conseiller aux parents d'un enfant présentant des infections ORL récidivantes de le retirer si possible de la collectivité d'enfants qu'il fréquente.

Infection et hypertrophie des végétations adénoïdes

Les végétations adénoïdes sont un îlot lymphoïde situé sur la paroi rhinopharyngée postérieure et appartenant à l'anneau de Waldeyer qui comporte également les amygdales palatines et linguales. L'infection chronique des végétations adénoïdes entretient les récidives de rhinopharyngites et favorise les complications otologiques ou sinusiennes. Elle s'accompagne souvent d'une augmentation de leur volume, source de ronflements voire de troubles ventilatoires obstructifs nocturnes. L'examen de choix pour évaluer l'infection et/ou le volume des végétations est la nasofibroscopie. À défaut, une radiographie standard de profil permet d'apprécier le volume des végétations. La présence d'un biofilm, substance polysaccharidique sécrétée par des bactéries, pourrait jouer un rôle dans l'infection chronique des végétations.

Nutrition, oligo-éléments et vitamines

Le rôle favorisant des déficits en vitamines et en oligo-éléments, en particulier en fer, reste mal documenté et controversé.

Allergie et reflux gastro-œsophagien

Ils sont peu impliqués dans les rhinopharyngites à répétition.

Prévention des récidives

Éradication des facteurs de risque

Chez un enfant présentant des rhinopharyngites récidivantes, il convient de dépister et, si possible, d'éradiquer différents facteurs de risque : fréquentation d'une collectivité d'enfants, tabagisme passif, carence martiale, reflux gastro-œsophagien, allergie.

Adénoïdectomie

• *Indications*. L'adénoïdectomie n'est pas indiquée dans le cadre de rhinopharyngites aiguës non compliquées, même si elles sont itératives. En revanche, elle peut être justifiée en cas de complications :

— otologiques : otites moyennes aiguës à répétition ou otites séro-muqueuses avec retentissement fonctionnel (surdité invalidante) ou anatomique (rétraction tympanique), après échec d'un traitement médical bien conduit. Dans ce cadre, elle est souvent associée à la pose d'aérateurs transtympaniques ;

— respiratoires : syndrome d'apnées obstructives du sommeil lié à une hypertrophie des végétations adénoïdes. Dans ce contexte, l'adénoïdectomie est habituellement associée à une amygdalectomie. Cependant, une hypertrophie isolée des végétations peut entraîner des apnées du sommeil, en particulier chez le nourrisson.

• *Contre-indications.* Il n'existe pas de contre-indication absolue à l'adénoïdectomie. Les contre-indications relatives doivent être examinées au cas par cas : troubles de la coagulation, fentes palatines et luettes bifides (risques d'insuffisance vélaire post-opératoire). L'âge de l'enfant ne constitue pas une contre-indication.

• *Bilan pré-opératoire.* Le bilan de coagulation pré-opératoire ne s'impose pas systématiquement lorsque l'interrogatoire ne décèle pas d'antécédent personnel ou familial hémorragique. Des recommandations concernant le bilan pré-opératoire ont été rédigées par l'Agence nationale pour le développement de l'évaluation médicale (2000).

• *Technique de réalisation.* L'adénoïdectomie s'effectue sous anesthésie générale au masque ou avec intubation. Du fait de l'impossibilité d'enlever les végétations en totalité, leur repousse n'est pas exceptionnelle.

• *Complications* :

— les hémorragies sont rares ; elles surviennent dans environ 0,4 p. 100 des cas, le plus souvent dans les six premières heures post-opératoires. Elles ne nécessitent habituellement pas de transfusion ;

— une insuffisance vélaire post-opératoire avec rhinolalie ouverte, éventuellement associée à des reflux alimentaires par le nez, peut survenir, en particulier lorsque les végétations adénoïdes retirées étaient volumineuses. Elle régresse habituellement spontanément en quelques jours à quelques semaines, ne nécessitant généralement aucun traitement spécifique. Certains cas persistent, notamment si une division palatine n'avait pas été dépistée en pré-opératoire. Un traitement est alors nécessaire. Il débute par une rééducation vélaire par une orthophoniste. En cas d'échec et de gêne fonctionnelle importante, une vélo-pharyngoplastie est nécessaire.

• *Recommandations pour la période péri-opératoire.* L'utilisation d'aspirine est contre-indiquée dans les deux semaines précédant et les deux semaines suivant une adénoïdectomie. La douleur post-opératoire dure rarement plus de 24 à 48 heures. Elle entraîne surtout une gêne à la déglutition. Elle est d'intensité faible à modérée, calmée par des antalgiques de palier I (paracétamol). De petites pertes de sang peuvent survenir, par la bouche ou par le nez, durant 24 heures. La prise en

charge initiale de ces petits saignements consiste en des lavages de nez ou des gargarismes doux au sérum physiologique. S'ils persistent ou sont abondants, les parents doivent contacter le service hospitalier ou le médecin traitant.

Points essentiels sur la rhinopharyngite

- La rhinopharyngite est une affection virale relevant d'un traitement symptomatique par antalgiques/antipyrétiques de palier I et lavages des fosses nasales au sérum physiologique.
- Les antibiotiques n'ont aucune indication car ils ne soulagent pas les symptômes et ne préviennent pas les complications.
- Les principales complications possibles sont des infections – otites, sinusites, adénites, conjonctivites, infections bronchopulmonaires –, une déshydratation ou des convulsions liées à la fièvre et le déclenchement de crises d'asthme.
- Par ailleurs, cette infection favorise les complications respiratoires en cas d'intervention effectuée sous anesthésie générale, surtout en cas d'intubation.
- Les rhinopharyngites à répétition sont liées à une immaturité physiologique du système immunitaire débutant vers l'âge de 6 mois et se terminant vers 4-5 ans (maladie d'adaptation).
- Leur prévention passe par l'éradication des facteurs de risque : tabagisme passif, collectivité d'enfants, carence martiale, allergie, reflux gastro-œsophagien.
- La recherche d'un déficit immunitaire, d'une mucoviscidose ou d'une dyskinésie ciliaire est inutile en cas de rhinopharyngites isolées, avec moins de 10 épisodes par an, un état général conservé entre deux épisodes et l'absence de cassure de la courbe de poids.
- Les rhinopharyngites itératives isolées de l'enfant ne sont pas des indications à une adénoïdectomie.

Chapitre 86

Rhinosinusites aiguës de l'enfant

DÉVELOPPEMENT DES CAVITÉS RHINOSINUSIENNES DE L'ENFANT

Les cavités sinusiennes ethmoïdales et maxillaires sont présentes dès la naissance. Jusqu'à l'âge de 4 ans, les sinus maxillaires sont très largement ouverts dans les cavités nasales. Par conséquent, avant cet âge :

- il n'y pas de sinusite maxillaire « bloquée », c'est-à-dire d'infection individualisée du sinus maxillaire évoluant pour son propre compte ;
- toute inflammation des cavités nasales, en particulier au cours d'une rhinopharyngite, se propage aux sinus maxillaires. Ainsi les opacités radiologiques des sinus maxillaires sont-elles très fréquentes et habituellement sans signification pathologique (*voir* Chapitre 64).

Le sinus frontal se développe à partir de l'ethmoïde antérieur. Il devient visible en imagerie vers 5 à 7 ans et atteint son aspect définitif vers l'âge de 12 ans. La pneumatisation du sinus sphénoïdal débute vers l'âge de 6 mois et progresse d'avant en arrière. Le sinus peut se voir en tomodensitométrie dès l'âge de 2 ans. À l'âge de 8 ans, il mesure environ 10 mm.

De ces notions découlent les âges à partir desquels on peut observer des sinusites en fonction du sinus concerné :

- ethmoïdites : dès le plus jeune âge ;
- sinusites maxillaires, frontales et sphénoïdales : à partir de 5 ans ; elles sont rares avant l'adolescence.

DIFFÉRENTES FORMES DE SINUSITES AIGUËS

Pour plus de clarté dans l'exposé, les atteintes infectieuses des différentes cavités sinusiennes sont décrites séparément mais, en pratique

clinique, il est habituel que plusieurs sinus soient infectés au cours d'un épisode de rhinosinusite aiguë.

ETHMOÏDITE AIGUË

Épidémiologie

Il n'y a pas de données épidémiologiques précises concernant l'incidence de l'ethmoïdite aiguë de l'enfant. Concernant l'âge, les deux pics de fréquence sont entre 1 et 5 ans, puis entre 11 et 15 ans. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles. L'incidence est maximale en hiver et au printemps, période des rhinopharyngites.

Tableau clinique

Les rapports anatomiques étroits, osseux et vasculaires (veines de drainage), entre le sinus ethmoïdal et la cavité orbitaire, rendent quasi constantes les manifestations orbitopalpébrales dans l'ethmoïdite aiguë de l'enfant. Ainsi cette sinusite se révèle-t-elle habituellement par un *œdème palpébral douloureux unilatéral* (Figure 86-1) et par une *fièvre élevée* en

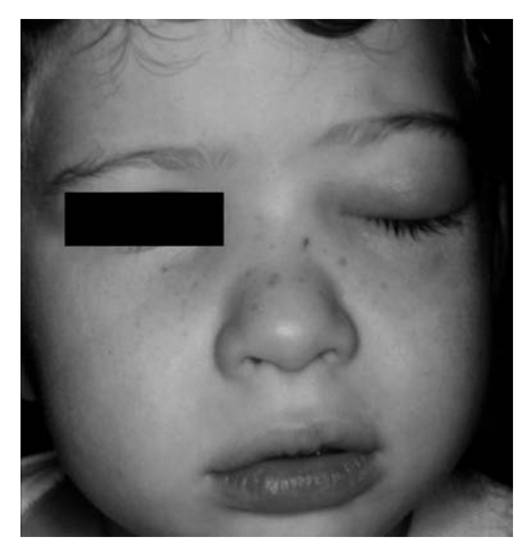


Figure 86-1 **Œdème palpébral supérieur gauche chez un enfant présentant une ethmoïdite gauche.**

contexte de rhinopharyngite. L'œdème débute à l'angle interne de l'œil, mais se propage très rapidement à l'ensemble des paupières supérieure et inférieure. Le gonflement est plus important au niveau de la paupière supérieure. Une conjonctivite avec chémosis (œdème de la conjonctive) et rougeur conjonctivale est habituellement présente. Fréquemment, l'enfant n'arrive plus à ouvrir l'œil spontanément. L'examinateur doit alors essayer d'écarter les paupières pour rechercher des signes de complications oculo-orbitaires (*voir* plus loin). En pratique, cet examen est souvent rendu difficile par les difficultés d'écartement des paupières et par les douleurs provoquées par la moindre pression sur l'œil. La fibroscopie nasale n'est pas obligatoire. Elle montrerait du pus au niveau du méat moyen, espace situé sous l'auvent du cornet moyen et constituant le carrefour de drainage des sinus maxillaire, ethmoïdal et frontal.

Diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics différentiels sont :

- les *dacryocystites*. Il s'agit d'infections du sac lacrymal. Elles peuvent survenir en contexte de rhinopharyngite et entraînent une tuméfaction arrondie douloureuse de la paupière inférieure au niveau de sa partie interne, avec un fréquent érythème cutané en regard, en contexte fébrile. Lorsqu'un doigt appuie sur cette tuméfaction, du pus fait issue par la fosse nasale (en pratique, cette manœuvre est douloureuse et le plus souvent inutile pour porter le diagnostic) ;
- les *conjonctivites*. Elles peuvent être unilatérales et entraînent parfois une tuméfaction palpébrale d'origine inflammatoire. La fièvre est peu élevée ou absente et la douleur oculaire est très modérée, souvent à type de sensation de corps étranger dans l'œil ;
- les *cellulites* sur infection dentaire ou sur lésion cutanée surinfectée (plaie, furoncle). La tuméfaction n'est en général pas limitée à la région palpébrale. L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de diagnostiquer un foyer infectieux dentaire ou une lésion cutanée surinfectée ;
- les *piqûres d'insecte* qui peuvent entraîner des œdèmes faciaux, et notamment palpébraux, assez volumineux, mais sans fièvre et sans anomalies visuelles ou oculomotrices. L'œdème régresse rapidement ;
- les *localisations tumorales à extension orbitaire* (rhabdomyosarcomes) qui peuvent entraîner des exophtalmies d'apparition rapide associées à des signes inflammatoires.

SINUSITE FRONTALE

Elle se rencontre essentiellement chez le grand enfant et l'adolescent. Elle se manifeste par des céphalées en barre sus-orbitaires. Elle

peut être responsable de complications de type ostéite (empyème ou collection endocrânienne, ostéite appelée *Pott's puffy tumor*), rendant le bilan tomodensitométrique obligatoire dès que l'évolution clinique n'est pas rapidement favorable sous antibiothérapie (*voir* plus loin, « Complications »).

SPHÉNOÏDITE

Elle est exceptionnelle chez l'enfant en bas âge, même si le sinus sphénoïdal commence sa pneumatisation dès l'âge de 2 ans. Elle ne présente aucune particularité clinique ou thérapeutique par rapport à celle survenant chez l'adulte. La symptomatologie est dominée par des douleurs intra- ou rétro-orbitaires ou du vertex. Les difficultés diagnostiques et la fréquence des complications rendent l'imagerie est systématique. Le traitement est prolongé.

SINUSITE MAXILLAIRE

Elle ne survient pas avant l'âge de 5 ou 6 ans, se complique très rarement et ne présente pas de particularité dans sa présentation ou dans son évolution par rapport aux cas adultes.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

BILAN BIOLOGIQUE INFLAMMATOIRE

On réalise chez l'enfant une numération-formule sanguine et un dosage de la protéine C réactive.

PRÉLÈVEMENTS BACTÉRIOLOGIQUES

Les prélèvements locaux réalisés à proximité d'une cavité sinusienne infectée (cavités nasales, rhinopharynx, méat moyen) sont utiles pour des enquêtes d'épidémiologie bactérienne réalisées sur de larges populations, mais prédisent mal les germes impliqués dans les rhinosinusites aiguës à l'échelle individuelle.

Les prélèvements les plus utiles sont donc :

- les hémocultures (si possible trois à 1 heure d'intervalle) en cas de fièvre élevée ;

• les ponctions lombaires en cas de suspicion de méningite ;
• les prélèvements d'abcès orbitaires sous-périostés ou de collections endocrâniennes ;
• les prélèvements de pus intrasinusien au cours d'une chirurgie de drainage sinusien.

IMAGERIE

L'imagerie à réaliser en première intention est une tomodensitométrie sinusienne et endocrânienne avec injection de produit de contraste. Elle est indiquée :
• lorsque l'œdème palpébral est tel que l'on ne peut réaliser un bon examen clinique des fonctions oculomotrices et visuelles ;
• en cas de suspicion clinique de complication oculo-orbitaire (exophtalmie, diminution de la motricité oculaire, baisse de l'acuité visuelle) ou endocrânienne. Le diagnostic tomodensitométrique d'exophtalmie repose sur la position du globe oculaire par rapport à la ligne bicanthale (ligne reliant les rebords osseux des angles externes des orbites) ;
• en l'absence d'évolution clinique favorable (persistance de la fièvre ou des signes locaux), malgré un traitement adapté.

En cas de *Pott's puffy tumor*, l'IRM est utile pour évaluer l'extension de l'ostéomyélite.

COMPLICATIONS

Les extensions orbitaires ou endocrâniennes des rhinosinusites aiguës se font à travers des défects osseux congénitaux ou liés à l'infection, ou plus fréquemment par des veines de drainage de la muqueuse sinusienne se dirigeant vers ces espaces.

COMPLICATIONS OPHTALMOLOGIQUES

Les différents stades d'extension orbitaire des rhinosinusites aiguës ont été définis par Chandler et al. (1970) :
• stade I : œdème inflammatoire (synonyme : cellulite préseptale). Le septum orbitaire est une lame fibreuse en continuité avec le périoste orbitaire, tendue du rebord osseux orbitaire jusqu'au tarse palpébral. Elle constitue un frein à l'extension postérieure des infections préseptales ;

• stade II : cellulite orbitaire. Il s'agit d'un œdème diffus des tissus adipeux de l'orbite ;

• stade III : abcès sous-périosté (Figure 86-2). Il s'agit d'une collection purulente située entre le périoste et l'os ;

• stade IV : abcès orbitaire (exceptionnel). Il s'agit d'un abcès qui a diffusé à la graisse orbitaire ;

• stade V : thrombophlébite du sinus caverneux. Ce stade est considéré par de nombreuses équipes comme une complication endocrânienne.

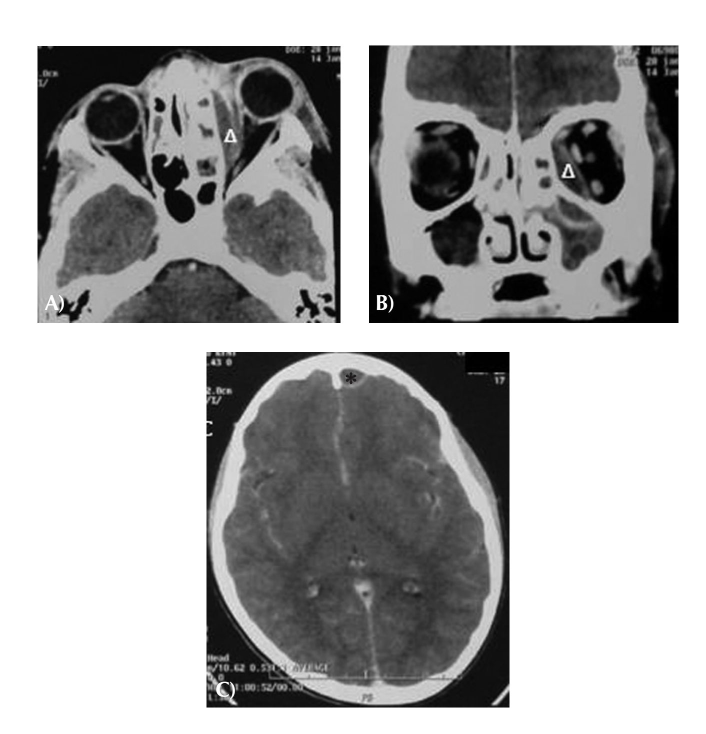


Figure 86-2 **Examen tomodensitométrique. Sinusite ethmoïdomaxillaire gauche compliquée d'un abcès orbitaire sous-périosté et d'un empyème extradural frontal chez un garçon de 11 ans.** A et B) Empyème orbitaire extrapériosté gauche (Δ). B et C) Empyème extradural dans la région frontale (étoile). Noter également l'exophtalmie gauche (A) et l'opacité ethmoïdomaxillaire gauche (A et B). Ce patient a été traité par antibiothérapie intraveineuse prolongée, drainage de l'ethmoïde et de l'abcès orbitaire par voie endonasale et ponction évacuatrice de l'empyème extradural frontal par incision sourcilière et petit trou de trépan osseux frontal.

Tableau 86-I **Complications ophtalmologiques dans la série de rhinosinusites aiguës de l'enfant d'Oxford et McClay (2005).**

	Nombre de patients	Atteinte oculo-motrice	Baisse d'acuité visuelle ≥ 20/40(1)	Pupilles aréacti-ves	Réversi-bilité des compli-cations
Cellulites orbitaires (stade II)	51	35 p. 100	2 p. 100	0 p. 100	100 p. 100
Abcès sous-orbitaires (stade III)	44	82 p. 100	16 p. 100	4,5 p. 100	98 p. 100

(1) Même au stade I, il est possible d'observer une baisse d'acuité visuelle modérée liée à des anomalies cornéennes ou du film lacrymal.

Les complications ophtalmologiques surviennent à partir du stade II. Le passage à ce stade se traduit cliniquement par l'apparition d'une exophtalmie, parfois difficile à diagnostiquer lorsque les paupières sont fermées par un volumineux œdème palpébral. Le stade I peut être traité en ambulatoire tandis que les suivants requièrent une hospitalisation. Les complications ophtalmologiques sont les atteintes oculomotrices, les mydriases aréactives et les baisses d'acuité visuelles (Tableau 86-I).

COMPLICATIONS INFECTIEUSES ENDOCRÂNIENNES

Il s'agit essentiellement d'empyèmes extraduraux (synonyme : épiduraux) (*voir* Figure 86-2). Les méningites, les empyèmes sous-duraux, les abcès cérébraux et les thrombophlébites du sinus caverneux sont plus rares (*voir* Chapitre 64 pour la description des symptômes).

Dans leur étude rétrospective de 104 complications de rhinosinusites aiguës de l'enfant, Oxford et McClay (2005) ont montré que, par rapport aux complications ophtalmologiques, les complications endocrâniennes survenaient chez des patients plus âgés (en moyenne 12 ans contre 6 ans et demi) et que l'évolution clinique était plus longue (durée moyenne d'hospitalisation de 17 jours contre 4 jours).

OSTÉOMYÉLITE DE L'OS FRONTAL (*POTT'S PUFFY TUMOR*)

Compliquant une sinusite frontale, elle associe un abcès sous-cutané à l'origine d'une tuméfaction de la région frontale, une ostéomyélite

frontale et une complication infectieuse endocrânienne (le plus souvent un empyème épidural, mais aussi un empyème sous-dural, une thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur ou un abcès cérébral). Une extension infectieuse orbitaire à partir du plancher du sinus frontal est également possible. L'IRM est plus sensible que la tomodensitométrie pour évaluer l'extension de l'ostéomyélite frontale qui peut être très étendue le long de la voûte crânienne.

BACTÉRIOLOGIE DES COMPLICATIONS

Les germes les plus fréquents sont par ordre décroissant : les streptocoques (*Streptococcus milleri*, streptocoque α-hémolytique, *Streptococcus pneumoniæ*), les staphylocoques (*Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus* à coagulase négative), les anaérobies (*Bacteroides*, *Fusobacterium necrophorum*) et *Hæmophilus influenzæ*. Les anaérobies semblent plus fréquents dans les complications endocrâniennes.

TRAITEMENT

FORMES RÉCENTES PEU ÉVOLUÉES : TRAITEMENT AMBULATOIRE

On peut ne pas hospitaliser l'enfant lors d'une rhinosinusite débutante, non encore traitée par des antibiotiques et sans signe de complications :

- paupières non totalement fermées par un œdème inflammatoire, absence d'exophtalmie, de paralysie oculomotrice ou de baisse d'acuité visuelle ;
- absence de céphalées, de baisse de la vigilance, de troubles neurologiques déficitaires, d'aphasie, de convulsions et de syndrome méningé.

Le traitement consiste alors en l'association d'antalgiques et d'antipyrétiques, de préférence du paracétamol, et en une antibiothérapie couvrant les principaux germes impliqués dans les ethmoïdites aiguës. On pourra choisir l'association amoxicilline-acide clavulanique, à maintenir pendant 10 jours. Une récente recommandation de pratique clinique européenne conseille l'utilisation de corticoïdes par voie nasale dans les rhinosinusites aiguës de l'enfant. Les lavages des cavités nasales au sérum salé sont utiles. Les anti-inflammatoires, stéroïdiens ou non, prescrits par voie orale n'ont aucune indication validée.

L'enfant doit être systématiquement réévalué après 48 à 72 heures de traitement. En l'absence d'évolution favorable ou cas d'apparition de signes de complication, une hospitalisation et une antibiothérapie intraveineuse sont nécessaires.

FORMES PLUS SÉVÈRES : TRAITEMENT HOSPITALIER

Traitement médical

En dehors des formes décrites ci-dessus, une *hospitalisation* est nécessaire. Une antibiothérapie intraveineuse à large spectre est instaurée. Elle doit couvrir les principaux germes potentiellement impliqués. On peut, par exemple, prescrire une céphalosporine de 3e génération (ceftriaxone, céfotaxime) associée au métronidazole ou à la clindamycine. Ces antibiotiques sont prescrits jusqu'à l'obtention d'une franche amélioration clinique et d'un retour à l'apyrexie depuis au moins 48 heures. Lors du retour à domicile, une antibiothérapie orale est prescrite en relais pour une dizaine de jours. Si aucun germe n'a été isolé, on peut, par exemple, prescrire l'association amoxicilline- acide clavulanique ou une céphalosporine de 3e génération par voie orale.

Traitement chirurgical

Drainage de la cavité sinusienne infectée

Schématiquement, le traitement chirurgical est indiqué en cas d'échec du traitement médical.

Le drainage des cavités maxillaires et ethmoïdales se fait par voie endonasale. L'infection rend cette chirurgie difficile du fait de l'œdème et du saignement muqueux ainsi que des sécrétions purulentes.

Pour le sinus frontal, l'ouverture du canal nasofrontal par voie endonasale est à risque élevé de sténose iatrogène de ce canal, surtout chez l'enfant. Il est donc préférable de recourir à une trépanation du sinus frontal (incision sourcilière) par voie externe, avec mise en place de drains pour laver le sinus durant plusieurs jours avec des solutions antibiotiques ou antiseptiques.

Drainage des collections orbitaires

Les abcès orbitaires sous-périostés de petite taille (moins de 5 mm d'épaisseur en tomodensitométrie), sans signe de complication (pas de baisse d'acuité visuelle, d'atteinte oculomotrice ou de pupille aréactive),

peuvent initialement être traités par antibiothérapie intraveineuse exclusive, avec réévaluation clinique, voire tomodensitométrique à 48 heures. Dans les autres cas, un drainage chirurgical sous anesthésie générale est nécessaire. Deux voies d'abord sont possibles :

- la *voie externe* : une courte incision arciforme est réalisée à l'angle interne de l'œil (voie de Jacques). Le périoste orbitaire interne est ruginé et séparé de la paroi osseuse médiale de l'orbite jusqu'à l'évacuation de l'abcès. Le pus fait l'objet d'une analyse cyto-bactériologique. Une lame de drainage est souvent laissée en place pour des lavages antiseptiques locaux durant environ 48 heures ;
- la *voie endonasale* : elle consiste en une ethmoïdectomie antérieure. Habituellement, il n'est pas nécessaire d'ouvrir la lame papyracée car celle-ci a déjà été érodée par l'infection et l'ouverture de la bulle ethmoïdale suffit à l'évacuation du pus de l'abcès orbitaire sous-périosté. Les avantages de cette voie est qu'elle ne laisse pas de cicatrice et traite à la fois la sinusite et l'abcès orbitaire, mais elle nécessite une bonne expérience chirurgicale. Elle serait associée à une plus grande efficacité et à une durée d'hospitalisation plus courte que la voie externe.

Drainage des collections endocrâniennes

Les toutes petites lames d'empyème épidural au contact d'une cavité sinusienne infectée peuvent être traitées médicalement sous surveillance rapprochée clinique et radiologique. Dans les autres cas, un voire plusieurs drainages par voie neurochirurgicale sont nécessaires.

Cas particulier des *Pott's puffy tumors*

Le traitement médical repose sur une antibiothérapie intraveineuse prolongée (environ 6 semaines), selon des protocoles proches de ceux utilisés pour les autres localisations d'ostéomyélites de l'enfant. Le traitement chirurgical systématique et précoce comporte l'ouverture du sinus infecté (habituellement trépanation/drainage d'un sinus frontal), l'évacuation de la ou des collections endocrâniennes ou orbitaires et l'exérèse partielle ou complète de l'os ostéomyélitique. La surveillance clinique et radiologique doit être régulière et prolongée.

POUR EN SAVOIR PLUS

1. OXFORD LE, MCCLAY J. Complications of acute sinusitis in children. Otolaryngol Head Neck Surg, 2005, *133* : 32-37.

Chapitre 87

Angines

DÉFINITION

Une angine, ou amygdalite ou pharyngite ou pharyngo-amygdalite aiguë, est une inflammation de la muqueuse pharyngée datant de moins de 15 jours.

ANGINES NON SPÉCIFIQUES

AGENTS INFECTIEUX EN CAUSE

Des virus sont en cause dans 60 à 80 p. 100 des cas (adénovirus, rhinovirus…). Dans les autres cas, des bactéries sont impliquées : streptocoques des groupes A, G ou C, *Hæmophilus influenzæ*, *Brahamella catarrhalis*, pneumocoque, staphylocoque doré. Les angines à streptocoques du groupe A représentent 25 à 40 p. 100 des angines de l'enfant et 10 à 25 p. 100 de celles de l'adulte.

COMPLICATIONS

Elles sont le fait des angines bactériennes. Ce sont :

• des *complications locorégionales*. Il s'agit des adénites bactériennes, des phlegmons péri-amygdaliens, des infections préstyliennes et des cellulites (*voir* Chapitre 88). Leur incidence est d'environ 0,3 p. 100 des angines ;

• des complications à distance liées aux angines à streptocoque du groupe A : rhumatisme articulaire aigu (RAA) et glomérulonéphrite

aiguë (GNA). Les GNA post-streptococciques ont rarement un point de départ pharyngé (cutané le plus souvent).

INDICATIONS DE L'ANTIBIOTHÉRAPIE

Les antibiotiques n'accélèrent pas la guérison des angines et ne préviennent que deux complications : le rhumatisme articulaire aigu et la glomérulonéphrite aiguë. Ces deux complications sont liées aux angines à streptocoques du groupe A.

EXAMEN CLINIQUE

Les signes cliniques des angines associent une altération de l'état général, une fièvre et des douleurs pharyngées exacerbées par la déglutition (odynophagie). Des douleurs abdominales, des vomissements, une anorexie ou une éruption cutanée peuvent également être présents.

Lors de l'examen à l'abaisse-langue, les amygdales sont érythémateuses (rougeur en regard des amygdales et de leurs piliers) ou érythémato-pultacées (amygdales rouges et recouvertes d'un enduit blanchâtre). Ces deux aspects ne préjugent pas de l'étiologie bactérienne ou virale de l'angine. La palpation cervicale retrouve souvent des adénopathies cervicales sensibles.

Les principaux signes en faveur d'une *atteinte virale* sont une rhinorrhée, une toux et la présence de vésicules dans la bouche ou l'oropharynx.

Le seul tableau clinique spécifique d'une cause infectieuse précise est la *scarlatine*, liée au streptocoque du groupe A. L'angine y est associée à un exanthème apparaissant au bout de 1 à 2 jours, durant 5 à 6 jours et dont les caractéristiques sont des macules débutant au niveau du cou et du thorax puis progressant vers les membres, respectant le visage (qui peut tout de même apparaître rouge), la paume des mains et la plante des pieds. La peau apparaît granitée au contact, et un prurit modéré est possible. L'éruption se termine par une desquamation qui peut durer plusieurs semaines.

PRISE EN CHARGE

Le bilan biologique inflammatoire et infectieux (numération-formule sanguine, protéine C réactive) est inutile en première intention dans les formes non compliquées.

Le traitement symptomatique repose sur la prescription d'antalgiques et d'antipyrétiques adaptés au niveau de la douleur. Concernant les anti-inflammatoires, leur prescription n'est pas systématique. Six études randomisées suggèrent que des corticostéroïdes prescrits pour une courte durée pourraient diminuer la douleur dans les angines.

Le traitement antibiotique n'a d'utilité démontrée que dans les angines à streptocoques A. Dans cette indication, le traitement antibiotique reste efficace jusqu'au 9e jour après le début des symptômes. Selon les recommandations publiées par l'Afssaps en 2005 (http://agmed.sante.gouv.fr/), tout examen et toute antibiothérapie sont inutiles chez l'enfant de moins de 3 ans et chez l'adulte ayant un score de Mac Isaac strictement inférieur à 2 (Tableau 87-I) en raison du faible risque d'angine à streptocoques A dans ces deux sous-populations.

En dehors de ces deux cas, un test de diagnostic rapide des angines à streptocoques A (TDR) est nécessaire. La spécificité de ce test est de l'ordre de 95 p. 100 et sa sensibilité d'environ 90 p. 100. S'il est positif, il convient d'instaurer une antibiothérapie. En cas de TDR négatif mais de facteurs de risque de RAA (Tableau 87-II), on se fondera sur un prélèvement bactériologique pharyngé pour prendre une éventuelle décision d'antibiothérapie. L'antibiothérapie de référence est l'amoxicilline orale pendant 6 jours. En cas d'allergie aux pénicillines, on prescrit des céphalosporines de 2e ou 3e générations du fait de la rareté des allergies croisées entre ces deux catégories de β-lactamines. Le choix se fait entre le céfuroxime axétil (C2G) pendant 4 jours, le cef-

Tableau 87-I **Score de Mac Isaac (valable seulement chez l'adulte).**

Fièvre > 38 °C : 1 point
Absence de toux : 1 point
Adénopathies cervicales sensibles : 1 point
Atteinte amygdalienne (augmentation de volume ou exsudat) : 1 point
Âge : 15 à 44 ans : 0 point ; 45 ans ou plus : 1 point

Tableau 87-II **Situations à risque de rhumatisme articulaire aigu en présence d'une angine.**

Antécédents personnels de rhumatisme articulaire aigu
Âge compris entre 5 et 25 ans, associé à : – séjour en régions d'endémie de rhumatisme articulaire aigu (Afrique, DOM-TOM) – facteurs environnementaux : conditions sociales, sanitaires et économiques, promiscuité, collectivité fermée – antécédents d'épisodes multiples d'angines à streptocoques A

podoxime proxétil (C3G) pendant 5 jours ou le céfotiam hexétil (C3G) pendant 5 jours. En cas d'allergie à toutes les β-lactamines, on s'oriente vers un macrolide – azithromycine durant 3 jours, clarithromycine durant 5 jours, josamycine durant 5 jours, télithromycine pendant 5 jours (autorisé seulement après l'âge de 12 ans) ou pristinamycine durant 5 jours (non autorisé avant l'âge de 6 ans).

En cas d'échec clinique après 3 jours de traitement bien conduit, un avis spécialisé en ORL, pédiatrie ou infectiologie est conseillé, afin d'effectuer une réévaluation diagnostique et thérapeutique.

ANGINES SPÉCIFIQUES

MONONUCLÉOSE INFECTIEUSE

L'angine de la mononucléose infectieuse est liée à une primo-infection par le virus d'Epstein-Barr (virus du groupe herpès) qui, par le biais d'une importante stimulation lymphocytaire, induit une hypertrophie des tissus lymphoïdes. L'angine peut être érythémateuse, érythématopultacée ou à fausses membranes. Dans ce dernier cas, les amygdales sont recouvertes de dépôts blanchâtres qui, à la différence des dépôts observés dans la diphtérie, sont strictement limités au tissu amygdalien et sont décollables (en pratique, il est inutile d'essayer de les décoller car cette manœuvre est très douloureuse). L'angine mononucléosique est asthéniante et peut s'accompagner d'une gêne ventilatoire par hypertrophie amygdalienne. Les autres signes à rechercher sont des pétéchies du voile du palais, des adénopathies cervicales et une hépatosplénomégalie.

Les *examens biologiques* permettent le diagnostic. La numération-formule sanguine montre un syndrome mononucléosique avec plus de 10 p. 100 de lymphocytes hyperbasophiles (non spécifique), parfois une thrombopénie. Le bilan hépatique peut révéler une élévation des transaminases. Le MNI-test permet d'avoir un résultat en quelques heures, mais ce test est grevé de 10 p. 100 de faux négatifs et de 20 à 30 p. 100 de faux positifs. Les faux négatifs sont plus fréquents chez le jeune enfant. La sérologie du virus d'Epstein-Barr est le test diagnostique le plus fiable.

Le *traitement* est symptomatique, fondé sur les antalgiques et les antipyrétiques. Les corticoïdes sont indiqués en cas de dyspnée ; ils sont en revanche inutiles pour améliorer les symptômes, en particulier l'asthénie, dans les formes non compliquées. Les antibiotiques sont inutiles. L'ampicilline est particulièrement à éviter car elle peut induire une réaction cutanée.

L'asthénie post-mononucléosique peut durer plusieurs semaines à plusieurs mois. Dans les formes dyspnéisantes, l'hospitalisation est nécessaire. En dehors des corticoïdes, qui n'agissent qu'au bout de plusieurs heures, les autres traitements à proposer en fonction de la sévérité de la dyspnée et des techniques disponibles sur place sont les aérosols adrénalinés (par exemple, adrénaline à 0,1 p. 100, 5 mg = 5 ml à passer pur en un quart d'heure, répétable toutes les heures pour un maximum de 6 fois par 24 heures), l'oxygénothérapie, la ventilation non invasive, l'intubation.

ANGINES VÉSICULEUSES

Le *tableau clinique* débute par des vésicules rarement observées, car elles font vite place à de petites exulcérations sur fond d'érythème. Les deux causes virales les plus fréquentes sont la primo-infection herpétique, dont les lésions prédominent au niveau de la cavité buccale et des lèvres, et l'herpangine, due au virus Coxsackie, dont les vésicules sont habituellement de localisation plus postérieure, oropharyngée. Ces deux infections virales peuvent comporter des lésions cutanées des extrémités : le pseudo-panaris herpétique de l'herpès et le syndrome pieds-mains-bouche de certaines infections à virus Coxsackie.

Les *examens complémentaires* sont inutiles.

Le *traitement* est symptomatique, comportant des antalgiques et des antipyrétiques. Dans les formes étendues et hyperalgiques de primo-infection herpétique, une hospitalisation peut être nécessaire avec instauration d'un traitement antalgique adapté. On peut, par exemple, prescrire du paracétamol et de la nalbuphine en intraveineux, une noisette de lidocaïne en gel dans la bouche 10 minutes avant les repas. Parfois, la douleur est telle que les enfants n'arrivent plus à s'alimenter. Il faut alors poser une sonde nasogastrique d'alimentation en attendant l'amélioration des symptômes. La guérison peut prendre une dizaine de jours.

ANGINE DIPHTÉRIQUE

Épidémiologie

La diphtérie est exceptionnelle en France mais il s'agit d'une maladie réémergente dans le monde. Il existe actuellement trois situations épidémiologiques différentes :

- des pays sans diphtérie ou avec uniquement quelques cas d'importation ;

• des pays soumis à des poussées épidémiques : au cours des vingt dernières années, des épidémies ont été observées dans l'ancienne URSS (1982-1985, puis 1990-1995), en Algérie (1993-1996), en Équateur (1994), en Thaïlande (1994), en Afghanistan (2003) et à Djibouti (2006) ;
• des pays où la diphtérie est endémique.

Tableau clinique

L'angine diphtérique comporte des membranes blanchâtres adhérentes et dépassant les limites des amygdales, et s'accompagne d'un coryza et de volumineuses adénopathies cervicales (cou « proconsulaire »). Elle peut se compliquer d'une laryngite, appelée croup, avec toux, dysphonie et dyspnée évoluant vers la détresse respiratoire. D'autres manifestations sont liées à la sécrétion d'exotoxines : myocardites, atteintes neurologiques (polyradiculonévrite avec paralysies du voile, des muscles respiratoires), atteinte rénale avec protéinurie, hématurie et oligurie.

Prise en charge du patient (Tableau 87-III)

Le traitement comprend plusieurs points :
• les *antibiotiques* : ils n'ont aucun effet sur les lésions exotoxiniques existantes, mais ils limitent la croissance bactérienne ultérieure et la durée du portage de la bactérie qui persiste souvent même après

Tableau 87-III **Prise en charge de la diphtérie.**

	Sujets atteints	Sujets contacts
Prélèvements bactériologiques	Oui	Oui
Antibiotiques	Oui	Oui
Sérothérapie	Oui	Non
Vaccination	Oui	Oui, sauf si le sujet a déjà reçu au moins trois doses de vaccin avec une dernière injection datant de moins de 1 an
Isolement(1)	Oui	Oui, si prélèvements bactériologiques positifs
Déclaration obligatoire	Oui	–

(1) L'isolement n'est levé qu'après le contrôle de la négativation des prélèvements bactériologiques nasaux et pharyngés.

la guérison clinique. La pénicilline G est prescrite à la dose de 20 000 à 50 000 U/kg/j chez l'enfant, 1,2 MU/j chez l'adulte en injection intramusculaire, puis le relais est pris par la pénicilline V orale. En cas d'allergie, on prescrit l'érythromycine à la dose de 2 à 3 g/j chez l'adulte et de 50 mg/kg/j chez l'enfant (2 à 15 p. 100 de souches résistantes à cet antibiotique). La durée du traitement est de 14 jours ;

• la *sérothérapie* pour neutraliser la toxine (Tableau 87-IV pour les doses) ;

• la *vaccination* systématique ;

• le *traitement symptomatique des complications* en milieu de réanimation :

— croup : intubation nasotrachéale ou trachéotomie et ventilation ;

— paralysies des muscles respiratoires : assistance respiratoire

• l'*isolement* et la *déclaration obligatoire*. L'isolement est strict jusqu'à l'obtention de deux cultures de prélèvements bactériologiques nasal et pharyngé négatives à 24 heures d'intervalle. La diphtérie est une maladie à déclaration obligatoire : il faut téléphoner à la DDASS (Direction départementale des affaires sanitaires et sociales) de son département qui en avisera aussitôt le Réseau national de santé publique (RNSP) et la Direction générale de la santé (DGS).

La prise en charge *des sujets contacts* (*voir* Tableau 87-III) comprend :

• l'identification des sujets exposés : toutes les personnes ayant été en contact rapproché avec un cas de diphtérie au cours des 7 jours précédents sont à risque. Les contacts proches des sujets porteurs asymptomatiques sont également considérés à risque ;

• les mesures préventives :

— la surveillance clinique avec recherche de signes cliniques de diphtérie pendant 7 jours à partir de la date du dernier contact avec le cas ;

Tableau 87-IV **Sérothérapie antidiphtérique.**

Type de diphtérie	Dosage (UI)	Voie d'administration
Atteinte nasale	10 000-20 000	IM
Atteinte amygdalienne	15 000-25 000	IM ou IV
Atteinte pharyngo-laryngée	20 000-40 000	IM ou IV
Atteinte plus complexe	40 000-60 000	IV
Diphtérie sévère(1)	40 000-100 000	IV ou IV et IM
Atteinte cutanée	20 000-40 000	IM

(1) Membranes extensives, œdème important.

— une investigation microbiologique : par un écouvillonnage nasal et pharyngé pour culture en précisant de rechercher *C. diphtheriæ*. Le résultat de ces cultures ne modifie pas l'antibioprophylaxie mais permet d'identifier les porteurs asymptomatiques qui seront isolés (exclusion du lieu de travail ou de l'école) et contrôlés bactériologiquement après antibioprophylaxie ;

— une antibioprophylaxie : elle est nécessaire pour rompre la chaîne de transmission et concerne tous les contacts proches, quel que soit leur statut vaccinal et le résultat de la culture. L'OMS propose pour des raisons de compliance, la benzathine pénicilline G en dose intramusculaire unique : 600 000 unités avant 6 ans et 1,2 million après cet âge. La pénicilline V, l'amoxicilline ou l'érythromycine prescrites per os pendant 7 à 10 jours sont des alternatives ;

— la vaccination : tous les contacts proches doivent recevoir une dose de vaccin sauf si l'on peut documenter une vaccination d'au moins trois doses avec une dernière injection datant de moins de 1 an.

ANGINES ULCÉREUSES ET NÉCROTIQUES

Lorsqu'elles sont bilatérales, hémorragiques, avec souvent une gingivite associée, il faut craindre une *hémopathie maligne*.

Unilatérales, elles orientent en priorité vers une *angine de Vincent*, les deux autres diagnostics à évoquer étant le *chancre syphilitique* et le *cancer de l'amygdale*.

L'*angine de Vincent* débute insidieusement chez un adolescent ou un adulte jeune, à l'état général médiocre (fatigue, surmenage en période d'examen…). Les signes généraux et fonctionnels sont peu marqués : état subfébrile, discrètes douleurs pharyngées unilatérales, puis fétidité de l'haleine. À l'examen, on découvre, sur une amygdale, un enduit pultacé blanc grisâtre, friable, recouvrant une ulcération atone, à bords irréguliers et surélevés, non indurée au toucher. La réaction ganglionnaire est minime. Le prélèvement bactériologique pharyngé montre une association fusospirillaire (*Treponema vincenti* et *Fusobacterium nucleatum*). La numération-formule sanguine est normale. Le point de départ est fréquemment buccodentaire (gingivite, carie, péricoronarite d'une dent de sagesse inférieure). L'évolution est bénigne en 8 à 10 jours. Le traitement par pénicilline (après avoir éliminé une syphilis) est très efficace et hâte la guérison.

Le *chancre syphilitique* de l'amygdale à un aspect très proche, mais l'ulcération unilatérale de l'amygdale repose sur une induration, et l'adénopathie est de volume plus important. L'anamnèse peut être délicate. La confirmation diagnostique repose sur la séro-

logie sanguine (TPHA, VDRL) et sur la visualisation de *Treponema pallidum* lors de l'examen à l'ultramicroscope du prélèvement pharyngé. Une sérologie du VIH est systématiquement proposée. La pénicillinothérapie est le traitement de base (par exemple, Extencilline®, 2 fois 2,4 millions d'unité à 8 jours d'intervalle, ou Biclinocilline®).

MALADIE DE KAWASAKI

Il s'agit d'une immuno-angéite d'étiologie, comportant différentes atteintes dont une pharyngite fébrile souvent inaugurale. Trois quarts des patients ont moins de 5 ans. Cette pathologie est exceptionnelle après 12 ans. Les garçons sont plus fréquemment atteints. Une enquête rétrospective estime l'incidence annuelle en France à plus de 200 cas. Elle a désormais remplacé le rhumatisme articulaire aigu comme première cause de cardiopathie acquise chez l'enfant.

Complications cardiovasculaires

Le risque principal est l'anévrysme coronarien qui ne survient pas avant le 10e jour d'évolution. Ces anévrysmes peuvent eux-mêmes se compliquer de thromboses ou de sténoses avec ischémie myocardique (le plus souvent durant la première année d'évolution). Le traitement a fait passer les anomalies coronariennes de 25 à 5 p. 100. Par ailleurs, de façon beaucoup plus rare, une insuffisance myocardique sévère liée à une myocardite peut être observée durant la phase aiguë de la maladie. La mortalité liée à ces complications est de 0,2 p. 100. Le décès peut survenir plusieurs années après le début de l'évolution.

Tableau clinique

Les signes cliniques sont résumés dans le tableau 87-V. Le diagnostic est hautement probable en présence de fièvre et d'au moins quatre des cinq autres signes détaillés dans le tableau 87-V. Cependant, il existe des tableaux cliniques plus frustes (fièvre durant au moins 5 jours et seulement deux ou trois des autres signes majeurs de la maladie), surtout chez les enfants en bas âge. Il est d'autant plus important de savoir suspecter le diagnostic devant un tableau incomplet chez le tout petit que c'est dans cette tranche d'âge que les complications coronariennes sont les plus fréquentes.

Tableau 87-V **Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki.**

Les 6 signes cliniques positifs majeurs	Signes permettant d'éliminer le diagnostic
1. Fièvre depuis au moins 5 jours, élevée ; sans traitement, disparaît en moyenne au 11ᵉ jour	Apyrexie
2. Modifications des extrémités Aiguës : gonflement et érythème des mains et des pieds s'arrêtant de façon nette aux poignets et aux chevilles Convalescence : desquamation des doigts et des orteils débutant vers la 2ᵉ-3ᵉ semaine d'évolution	–
3. Exanthème maculopapuleux prédominant sur le tronc ; autres aspects possibles : urticarien, scarlatiniforme, érythrodermique, polymorphe	Vésicules, bulles, exsudats cutanés
4. Conjonctivite touchant surtout la conjonctive bulbaire et épargnant le limbe, habituellement sans photophobie ni douleurs oculaires	Conjonctivite exsudative
5. Anomalies buccolabiales : chéilite, langue framboisée, pharyngite diffuse	Inflammation focalisée du pharynx ; vésicules, érosions, exsudats buccopharyngés
6. Lymphadénopathies cervicales aiguës > 1,5 cm, signe le plus rare ; plus fréquent chez le grand	Adénite purulente ou polyadénopathie extracervicale

N.B. : d'autres manifestations cliniques sont possibles, mais ne font pas partie des critères diagnostiques : vomissements, diarrhées, douleurs abdominales ; arthrites, arthralgies ; méningite aseptique ; insuffisance mitrale, péricardite, myocardite.

Imagerie

L'échographie cardiaque peut montrer des signes précoces : dilatations coronariennes, brillance anormale périvasculaire, péricardite, insuffisance mitrale, insuffisance myocardique. Après le 10ᵉ jour, des anévrysmes coronariens peuvent apparaître. Une dilatation de la vésicule biliaire peut être observée à l'échographie abdominale.

Anomalies biologiques

Les anomalies biologiques retrouvées sont les suivantes :

• numération-formule sanguine : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, anémie, thrombocytose ;
• élévation de la protéine C réactive et de la vitesse de sédimentation ;
• hypoalbuminémie
• ECBU : pyurie stérile (augmentation de la concentration en globules blancs à l'ECBU, sans germes isolés) ;
• élévation de la concentration en alanine aminotransférase (ALAT) ;
• ponction lombaire : pléocytose (augmentation de la concentration en globules blancs dans le liquide céphalorachidien).

Arbre décisionnel

En présence d'une fièvre élevée (même datant de moins de 5 jours) et d'au moins quatre des cinq autres signes majeurs de la maladie, une échographie cardiaque est demandée et le traitement instauré.

En cas de tableau atypique (fièvre datant d'au moins 5 jours et au moins deux des autres signes majeurs de la maladie) (*voir* Tableau 87-V), la conduite à tenir dépend du résultat des investigations complémentaires (Figure 87-1).

Un cas particulier doit être noté : avant 6 mois, une échographie cardiaque est demandée devant toute fièvre prolongée inexpliquée associée à un syndrome biologique inflammatoire à la recherche de signes évocateurs de la maladie de Kawasaki.

TRAITEMENT ET SURVEILLANCE

Le traitement repose essentiellement sur l'injection intraveineuse de 2 g/kg d'immunoglobulines en une prise. Si la fièvre persiste au-delà de 36 heures (10 à 15 p. 100 des cas), une deuxième dose est injectée. De l'aspirine est également prescrite à la dose de 80 à 100 mg/kg/j en 4 prises. Après 2 à 3 jours après la défervescence thermique, l'aspirine est prescrite à doses moindres anti-agrégantes (3 à 5 mg/kg/j en une prise) pour une durée de 2 mois en l'absence d'anomalies coronariennes. Dans les cas non compliqués, la surveillance repose sur une échographie cardiaque à la 2e semaine puis au 2e mois d'évolution.

Le principe du traitement des complications coronariennes est le suivant :
• simples dilatations régressives à 2 mois : traitement identique à celui des formes non compliquées ;
• anévrysmes inférieurs à 6 mm : aspirine poursuivie au moins jusqu'à la régression de l'anévrysme ;

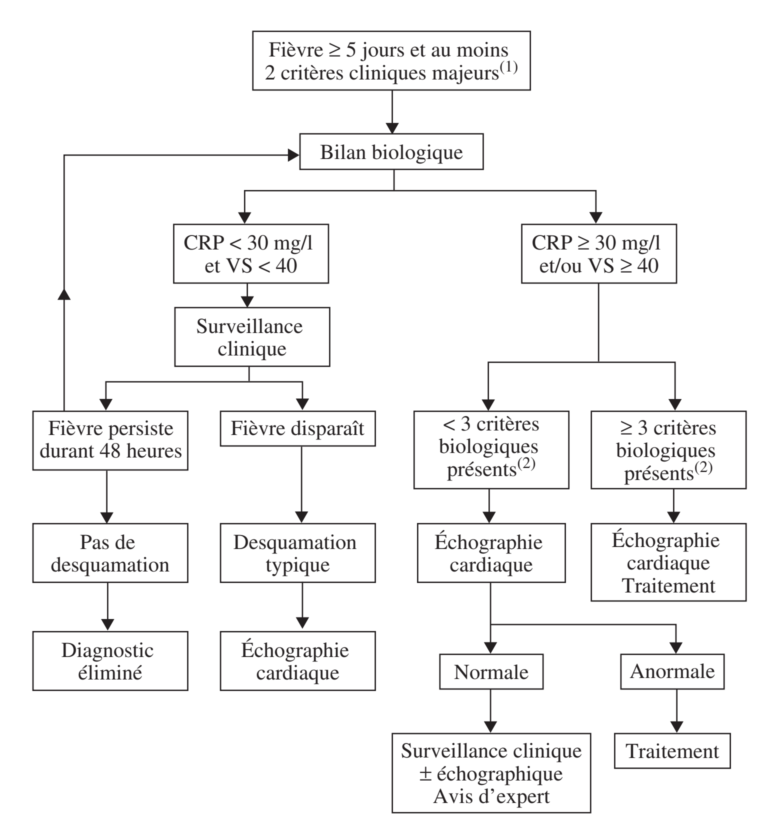


Figure 87-1 **Conduite à tenir dans les tableaux cliniques atypiques compatibles avec une maladie de Kawasaki.** (D'après les recommandations de l'American Academy of Pediatrics, 2004.) (1) Critères cliniques majeurs : conjonctivite, chéilite, lésions des extrémités, pharyngite, éruption cutanée. (2) Critères biologiques : anémie, hyperleucocytose, hyperplaquettose après J7, hypoalbuminémie, augmentation des ALAT, pyurie aseptique.

• anévrysmes supérieurs à 6 mm (dits « géants ») : anti-agrégants, antivitamines K (warfarine) ou héparine de bas poids moléculaire à long terme ;

• sténoses : possibles indications de traitements endovasculaires ou de pontages coronariens.

Dans tous les cas compliqués, la surveillance doit être prolongée.

ANGINES À RÉPÉTITION

AMYGDALECTOMIE

Indications

Dans les angines à répétition, l'indication opératoire a été arbitrairement fixée par l'Anaes (Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé) à au moins 3 amygdalites par an pendant 3 années consécutives ou 5 amygdalites par an pendant 2 années consécutives.

L'indication d'amygdalectomie peut également être posée devant la coexistence de troubles ventilatoires obstructifs nocturnes liée à une hypertrophie amygdalienne.

Compte tenu du faible risque de récidive, un premier épisode de phlegmon péri-amygdalien n'est pas une indication d'amygdalectomie.

Contre-indications

Il n'existe pas de contre-indication absolue à l'amygdalectomie. Les contre-indications relatives, en particulier les troubles de la coagulation, doivent être examinées au cas par cas.

Bilan pré-opératoire

Le bilan de coagulation pré-opératoire ne s'impose pas systématiquement lorsque l'interrogatoire ne décèle pas d'antécédent personnel ou familial hémorragique. Des recommandations concernant toute la gestion péri-opératoire, et en particulier le bilan pré-opératoire, ont été rédigées par la Société française d'anesthésie-réanimation en 2005 (http://www.sfar.org/t/IMG/pdf/amygdale_cexp.pdf).

Techniques et complications

De nombreuses techniques existent selon la nature des instruments utilisés (instruments froids, coagulation bipolaire, coblation, laser, microdébrideur). Par ailleurs, on peut pratiquer l'exérèse totale ou subtotale (*intracapsular* en anglais) des amygdales.

La principale complication de l'amygdalectomie est l'hémorragie. Son incidence est comprise entre 1 et 3 p. 100. Son risque est maximal entre J10 et J15 post-opératoire (chute d'escarre). Elle nécessite assez

fréquemment l'hémostase du point de saignement sous anesthésie générale. Rarement, il s'agit d'une hémorragie abondante post-opératoire immédiate par blessure d'une branche de la carotide externe (artère linguale, pharyngienne ascendante).

Les critères de choix d'une chirurgie ambulatoire ou en hospitalisation traditionnelle sont complexes, à la fois médicaux, sociaux et liés aux structures de soin. Ils ont été définis dans une récente recommandation sur le sujet rédigée par la Société française d'ORL (http://www.orlfrance.org).

Recommandations pour la période péri-opératoire

La cicatrisation des loges amygdaliennes dure une quinzaine de jours. Durant cette période, un enduit blanchâtre tapisse les loges amygdaliennes, l'haleine est souvent fétide et le pharynx douloureux.

La prise en charge de la douleur nécessite la prescription systématique d'antalgiques de palier II (par exemple, codéine), habituellement associés à des antalgiques de niveau I (paracétamol). Afin de diminuer la douleur, l'alimentation sera tiède et mixée (potages, compotes, glaces) tant que durent les douleurs. Les aliments s'émiettant facilement (chips, pain, biscuits, biscottes) sont à éviter, de même que la nourriture acide (agrumes, épices, vinaigre).

Une dose unique intraveineuse de dexaméthasone réduit la douleur post-opératoire sans effets secondaires associés. Les antibiotiques ne modifient pas la douleur et les risques hémorragiques en post-opératoire, mais pourraient diminuer la fièvre. Par ailleurs, la douleur serait moindre avec les techniques partielles intracapsulaires.

Du fait du risque hémorragique, l'utilisation d'acide acétylsalicylique est contre-indiquée dans les deux semaines précédant et les deux semaines suivant l'intervention. Par ailleurs, les longs voyages en train, en avion ou en voiture sont déconseillés pendant les quinze premiers jours post-opératoires. Tout saignement par la bouche ou par le nez nécessite une consultation rapide auprès d'un ORL.

Chapitre 88

Infections cervicales, suppurations péripharyngées et cellulites

Les suppurations cervicales s'expriment cliniquement par une tuméfaction visible ou palpable au niveau de la peau du cou. En théorie, le pharynx étant situé dans la région cervicale, les suppurations péripharyngées font également partie des infections cervicales. En pratique, on les distingue car :

• elles s'expriment par une tuméfaction endopharyngée, visible lors de l'examen à l'abaisse-langue ou en fibroscopie ;

• elles entraînent habituellement des symptômes pharyngolaryngés tels qu'une dysphagie, une odynophagie, voire une dyspnée. Certaines d'entre elles se manifestent également par des signes cervicaux externes comme un empâtement du cou ou un torticolis. Parmi les infections péripharyngées, on distingue :

— les adénites rétrostyliennes et rétropharyngées qui ont pour origine habituelle une rhinopharyngite et surviennent le plus souvent avant l'âge de 7 ans ;

— les phlegmons péri-amygdaliens et les infections préstyliennes qui compliquent des angines.

Le terme de *cellulite cervicale* (synonymes : fasciite nécrosante ou infection nécrosante des tissus mous et en anglais : *necrotizing fasciitis* ou *necrotizing soft tissue infection*) désigne une infection des espaces celluleux, zones tissulaires essentiellement graisseuses séparant entre eux les fascias qui sont des lames fibreuses sous-tendant la peau et séparant les muscles et les viscères.

SUPPURATIONS CERVICALES

SURINFECTIONS DE KYSTES CONGÉNITAUX

Les kystes congénitaux se révèlent fréquemment par des augmentations brusques de volume en contexte infectieux (*voir* Chapitre 66). Il faut savoir les évoquer particulièrement dans deux circonstances :

— en cas de suppurations cervicales itératives survenant toujours dans le même territoire ;

— lorsque préexistait à l'infection aiguë actuelle une fistule cervicale congénitale.

ADÉNITES

Adénites cervicales aiguës

Ces infections fréquentes de l'enfant peuvent être d'origine virale ou bactérienne. La durée d'évolution (moins de 15 jours), l'âge du patient (entre 1 et 4 ans), le caractère unique de l'adénopathie, sa taille (> 1 cm) sont des éléments cliniques essentiels en faveur d'une origine bactérienne. Les *trois critères cliniques*, inconstants, permettant d'évoquer l'abcédation d'une adénite sont :

- sa taille supracentimétrique ;
- sa consistance fluctuante (lorsque l'on appuie sur la masse avec un doigt, les doigts voisins se soulèvent) ;
- l'érythème cutané en regard.

Les *examens complémentaires* sont :

- la numération-formule sanguine et le dosage sanguin de la protéine C réactive ;
- l'imagerie par échographie ou examen tomodensitométrique en cas de doute sur l'abcédation de l'adénite. Chez l'enfant, l'échographie présente les avantages d'être rapide et non irradiante (Tableau 88-I) ;
- les prélèvement bactériologique à l'aiguille sous anesthésie locale (crème Emla®) en cas d'adénite collectée (Tableau 88-II). Ce prélèvement a aussi des vertus thérapeutiques : en diminuant la quantité de pus, il rend le foyer infectieux plus sensible à l'antibiothérapie ;
- les hémocultures en cas de fièvre supérieure à 38,5 °C. Elles ne sont pas systématiques en dehors de tableaux septiques particulièrement sévères.

Ces examens complémentaires ne sont pas nécessaires dans les adénites récentes non collectées, traitées en ambulatoire. Ils le deviennent en présence de signes évocateurs d'abcédation ou en l'absence d'amélioration clinique après 72 heures d'antibiothérapie orale.

Tableau 88-I **Les différents types d'imagerie utilisables dans les suppurations cervicales et péripharyngées ainsi que dans les cellulites cervicales extensives.**

Indications des différents types d'imagerie
Intérêts de l'imagerie : – diagnostic – guidage d'une ponction – suivi évolutif Échographie : surtout utile en cas de suspicion d'adénite collectée, en particulier chez l'enfant Tomodensitométrie : imagerie la plus utilisée IRM : – fournit des informations très précises – limites actuelles : moindre disponibilité, coût plus élevé, durée de réalisation plus importante
Détails techniques sur la tomodensitométrie
Tomodensitométrie cervicothoracique s'étendant de la base du crâne jusqu'au médiastin inférieur avec injection de produit de contraste Indications : – signes d'alerte devant faire craindre une infection cervicale profonde – absence d'amélioration clinique rapide sous traitement bien conduit – drainage chirurgical envisagé Injection de produit de contraste biphasique avec phase d'imprégnation tissulaire, puis bolus vasculaire Malgré la généralisation progressive des scanners multibarrettes, une sédation profonde, voire une anesthésie générale peuvent rester nécessaires avant l'âge de 3 ans (en milieu adapté) L'irradiation doit être minimale chez l'enfant : se référer aux recommandations de la Société française de radiologie (http://www.sfrnet.org, rubrique « Euratom », puis « Guides », puis « NRD »)

Sur le plan bactériologique, les deux principaux germes à couvrir après l'âge de 1 an sont *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pyogenes*. Avant l'âge de 1 an, les germes les plus fréquents sont *S. aureus* et des streptocoques du groupe B. En France et chez l'enfant, moins de 10 p. 100 des *S. aureus* sont résistants à l'oxacilline (staphylocoques méthi-R) (le chiffre est plus élevé chez l'adulte). Il est donc habituellement inutile de prescrire une antibiothérapie couvrant ce germe.

Les *complications* sont :

- la fistulisation cutanée ;
- la thrombophlébite de la veine jugulaire (très rare) ;

Tableau 88-II **Modalités des prélèvements bactériologiques dans les infections cervicales et péripharyngées.**

• Si possible, avant l'instauration d'une antibiothérapie
• Prélèvements locaux à la seringue (petite seringue, grosse aiguille), en évitant l'utilisation des écouvillons
• Hémocultures en cas de fièvre élevée ou de syndrome septique sévère(1)
• Transport rapide dans des milieux hermétiquement clos (pour ne pas perdre les anaérobies)
• Germes aérobies recherchés par des techniques adaptées
• ± Techniques de PCR afin d'accroître la sensibilité de l'enquête
• Antibiogramme

(1) En théorie, trois hémocultures à 1 heure d'intervalle doivent être prescrites. En pratique, les prélèvements sanguins sont rarement répétés chez des enfants difficiles à piquer et pour lesquels il est important de conserver le capital veineux.

- la cellulite cervicofaciale (très rare) ;
- le torticolis fébrile (syndrome de Grisel). Il résulte d'adénites cervicales postérieures, non suppurées et d'origine virale, survenant souvent en contexte de rhinopharyngite. Le torticolis est dû à une inflammation de la musculature cervicale postérieure au contact de l'adénite. La numération-formule sanguine et la protéine C réactive montrent un profil viral et la tomodensitométrie objective un chapelet de petites adénopathies cervicales postérieures non suppurées. La tomodensitométrie permet, en outre, d'éliminer le principal diagnostic différentiel qui est l'adénite rétropharyngée (*voir* plus loin). L'autre diagnostic différentiel, beaucoup plus rare et survenant sur terrain immunodéprimé, est l'ostéomyélite du rachis cervical. Le traitement repose sur une hospitalisation et la prescription d'antalgiques/antipyrétiques adaptés au niveau de la douleur, éventuellement associés à une brève corticothérapie afin d'accélérer la guérison. En cas de persistance du torticolis au-delà de 5 à 7 jours, un avis orthopédique est nécessaire, afin de porter une éventuelle indication de port de minerve cervicale, voire de mise en traction cervicale.

Concernant le *traitement* :

- dans les formes récentes (moins de 48 heures) sans signes cliniques de collection ou de complication, le traitement est ambulatoire. Il repose sur la prescription d'antalgiques/antipyrétiques, éventuellement associés à une antibiothérapie adaptée aux germes les plus fréquemment impliqués (Tableau 88-III) lorsque l'on soupçonne une origine bactérienne (*voir* plus haut le paragraphe sur la clinique). L'enfant doit être revu dans les 72 heures pour surveiller l'évolution clinique. Une durée de traitement de 10 à 14 jours est en général suffisante. Il est

Tableau 88-III **Antibiothérapie dans les adénites cervicales aiguës bactériennes.**

	En l'absence d'allergie aux pénicillines	Allergie aux pénicillines
En ville (per os)	Amoxicilline-acide clavulanique	Céfadroxil (C1G) à posologie maximale, *ou* Lincosamides
En hospitalisation (intraveineux)	Amoxicilline-acide clavulananique, *ou* Céfotaxime (C3G), *ou* Céfuroxime (C2G), *ou* Céfamandole (C2G)	Céfotaxime (C3G), *ou* Céfuroxime (C2G), *ou* Céfamandole (C2G), *ou* Lincosamides

N.B. : adénite non collectée chez enfant de plus de 3 ans : streptotest → si positif, amoxicilline.

préférable de poursuivre l'antibiothérapie durant au moins 5 jours après la résolution complète des symptômes ;

• en présence de signes évocateurs d'abcédation ou en l'absence d'amélioration clinique après 72 heures d'antibiothérapie orale, l'hospitalisation et les examens complémentaires sont indiqués. Une antibiothérapie intraveineuse est prescrite (*voir* Tableau 88-III). En cas d'adénite collectée, l'attitude habituelle est une ponction aspirative avec prélèvement bactériologique, en s'aidant éventuellement d'un guidage échographique. Cette ponction peut être répétée en cas de récidive de la collection. Les indications du drainage chirurgical sous anesthésie générale sont les suivantes :

— systématique dès la présence d'une collection pour certains ;

— pour d'autres, seulement en cas d'échec d'une ou de plusieurs ponctions, de collection volumineuse ou chez des enfants particulièrement indociles et pusillanimes.

La répétition des examens complémentaires est inutile en cas d'évolution favorable. Le retour à domicile s'effectue lorsque sont réunies les conditions suivantes : masse cervicale en cours de diminution de volume, bon état général, retour à l'apyrexie depuis au moins 48 heures (résultat le plus souvent obtenu en 4 à 5 jours). Une antibiothérapie orale est prescrite pour une durée d'environ 8 jours après le retour à domicile. Le patient doit être prévenu de la persistance prolongée (plusieurs semaines, voire plusieurs mois) d'une masse cervicale palpable.

Adénites suppurées cervicales chroniques

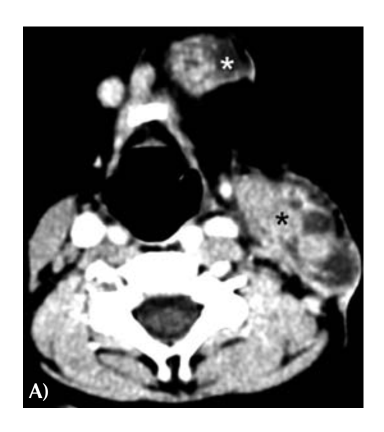
Elles doivent faire évoquer trois diagnostics : la tuberculose, une mycobactérie atypique, la maladie des griffes du chat. Leur évolution naturelle

est l'apparition d'un placard érythémateux ou violacé suivi d'une fistulisation cutanée à l'origine d'écoulements chroniques fastidieux.

Adénite à mycobactéries atypiques (Figure 88-1)

Les mycobactéries atypiques sont ubiquitaires. La contamination se fait par voie oropharyngée (terre, eau ou nourriture contaminée). Aucune transmission interhumaine n'ayant été décrite, les mesures d'éviction sont inutiles chez un patient atteint. Les infections localisées telles que les adénopathies cervicales surviennent sur terrain immunocompétent. Les cas survenant sur terrain immunodéprimé entraînent des infections disséminées engageant le pronostic vital. Contrairement aux infections tuberculeuses, l'incidence ne varie pas en fonction du niveau socio-économique, mais en fonction de l'âge qui, dans deux tiers des cas, est inférieur à 5 ans (âge médian de 3 ans). Les localisations ganglionnaires sont les suivantes : sous-mandibulaires (60 p. 100), préauriculaires (20 p. 100), sous-mentales (10 p. 100), autres sites cervicaux (10 p. 100).

Le *diagnostic* est confirmé par l'étude microbiologique et l'examen histologique sur du matériel de ponction sous anesthésie locale ou d'adénectomie chirurgicale. L'examen microscopique direct recherche la présence de bacilles acido-alcoolo-résistants (BAAR). La culture se fait sur milieux spéciaux (il faut donc spécifier dans la demande d'analyse bac-



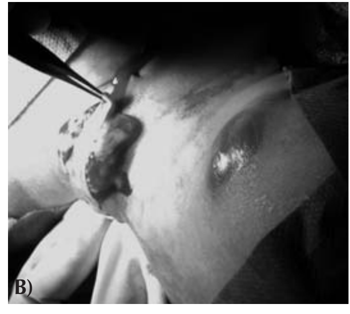


Figure 88-1 **Adénopathie à mycobactéries atypiques.** A) Tomodensitométrie en coupe axiale d'une double localisation mycobactérienne atypique cervicale (étoile) chez un garçon de 30 mois. B) Photographie per opératoire au cours de l'adénectomie réalisée chez ce même patient. Une résection en forme d'amande des zones cutanées inflammatoires en regard des adénopathies a été nécessaire.

tériologique que l'on suspecte une mycobactérie) et prend habituellement de 4 à 6 semaines. La recherche d'ADN mycobactérien par PCR augmente à la fois la rapidité et la sensibilité de l'analyse bactériologique. Les anomalies histologiques évocatrices associent des granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires à des plages de nécrose caséeuse.

Le *traitement médical* repose sur une antibiothérapie prolongée. Les drogues à utiliser en première intention sont la clarithromycine et la rifabutine à associer durant 6 à 9 mois au total ou durant 2 à 3 mois après la résolution complète des symptômes. Les effets secondaires de cette antibiothérapie sont fréquents. Ainsi, dans une série de 50 patients traités médicalement pour une adénopathie à mycobactéries atypiques, 78 p. 100 (n = 39) d'entre eux ont eu des effets secondaires, nécessitant l'arrêt du traitement dans 4 cas. Les auteurs conseillent donc plutôt l'adénectomie, peu dangereuse et très efficace. Ce succès élevé est dû au fait que les adénites à mycobactéries atypiques sont le plus souvent uniques. Au cours de ces adénectomies, il faut cependant se méfier d'une blessure du rameau mentonnier du nerf facial dans les fréquentes localisations sous-mandibulaires. Le monitoring du nerf facial peut être utile pour prévenir cette complication.

Adénite tuberculeuse

Le bacille de Koch est un agent pathogène strictement humain dont la forme pulmonaire assure principalement la transmission interhumaine à partir des sécrétions bronchiques drainant les lésions pulmonaires cavitaires (gouttelettes de Flügge). L'interrogatoire doit rechercher un terrain à risque :
- immigration récente, en particulier d'Afrique ;
- catégorie sociale défavorisée ;
- immunodépression ;
- absence de vaccination antituberculeuse ;
- contage familial.

L'examen clinique est complété par une radiographie de thorax et une intradermoréaction à la tuberculine. Les adénites tuberculeuses sont beaucoup plus rares que les adénites mycobactériennes atypiques. L'âge moyen des patients est plus élevé, avec une prédominance chez les 11-20 ans. Souvent, plusieurs ganglions sont infectés. Leur localisation préférentielle est le triangle cervical postérieur ou la chaîne jugulocarotidienne haute, notamment les ganglions sous-digastriques. Les localisations sous-mandibulaires sont plus rares. Les critères cliniques les plus importants pour différencier les adénites tuberculeuses des mycobactéries atypiques sont les suivants :
- âge plus élevé ;
- enfant né dans un pays étranger ;
- anomalies sur la radiographie de thorax.

Les outils de confirmation diagnostique (examen microbiologique, histologie, PCR) sont les mêmes que pour les mycobactéries atypiques. Le traitement de référence comporte une association antibiotique antituberculeuse maintenue durant plusieurs mois, utilisant notamment la rifampicine, l'isoniazide, l'éthambutol et la pyrazinamide. Les effets secondaires sont fréquents, nécessitant une surveillance spécifique (par exemple, surveillance ophtalmologique pour l'éthambutol), et l'efficacité est inconstante. La chirurgie est réservée aux formes progressant et se fistulisant à la peau malgré le traitement médical.

Maladie des griffes du chat

Il est important d'évoquer systématiquement ce diagnostic devant une adénite suppurée subaiguë ou chronique car, contrairement, aux adénites mycobactériennes, son diagnostic comme son traitement ne nécessitent aucun geste chirurgical.

La maladie des griffes du chat, liée à une bactérie dénommée *Bartonella henselæ*, entraîne des adénites cervicales ou pré-auriculaires (d'autres localisations axillaires, inguinales sont possibles). L'interrogatoire retrouve la notion d'une griffure ou d'une morsure de chat dans les semaines précédentes. La maladie débute par une papule ou une pustule dans la zone d'inoculation suivie, 2 semaines plus tard, par l'apparition d'une adénopathie. Celle-ci est le plus souvent latérocervicale ou sous-mandibulaire, plus rarement pré-auriculaire. Une fièvre modérée peut être présente au début de l'infection. Un érythème cutané et une fluctuation de la masse liée à son abcédation sont possibles. Les localisations sous-mandibulaires ou pré-auriculaires (région parotidienne) peuvent être associées à une conjonctivite granulomateuse dans le cadre du syndrome oculoglandulaire de Parinaud. Une paralysie faciale est également possible dans les adénites pré-auriculaires. D'autres complications très rares sont des encéphalites ou des réactions cutanées (érythème noueux, érythème marginé). Le diagnostic repose sur une sérologie spécifique positive avec élévation des IgM anti-*Bartonella henselæ* persistant durant les trois premiers mois de l'infection. Les IgG peuvent rester détectables durant plus de 2 ans. Si le tableau est évocateur mais que la sérologie est négative, une ponction-biopsie à l'aiguille ou une biopsie ganglionnaire avec recherche du germe responsable par PCR peut aider au diagnostic. L'évolution naturelle se fait vers la guérison spontanée. L'adénopathie croît durant 1 à 2 semaines et peut persister 2 à 3 mois. Le traitement repose donc essentiellement sur des antalgiques. Dans les adénites extensives ou compliquées (paralysie faciale), une antibiothérapie peut être prescrite. La seule molécule dont l'efficacité a été démontrée par une étude prospective randomisée dans cette indi-

cation est l'azithromycine (10 mg/kg le premier jour, puis 5 mg/kg/j les 4 jours suivants). En cas d'évolution persistante avec abcédation, érythème cutané, voire fistulisation malgré une antibiothérapie éventuellement associée à une ponction à l'aiguille, une adénectomie chirurgicale est indiquée.

SUPPURATIONS PÉRIPHARYNGÉES

PHLEGMONS PÉRI-AMYGDALIENS

Clinique

Ils font habituellement suite à une angine et touchent avant tout les adolescents et les adultes jeunes (ils sont rares avant 10 ans). Les symptômes révélateurs sont une fièvre, une odynophagie, une dysphagie, un trismus (limitation de l'ouverture buccale) et éventuellement une sialorrhée (la définition de ce terme est une augmentation de la production salivaire ; en réalité, le mécanisme est une rétention de salive dans la bouche du fait de l'obstacle représenté par le phlegmon au niveau de l'isthme du gosier). L'examen à l'abaisse-langue montre un élargissement du pilier antérieur de la loge amygdalienne, un œdème du voile du palais, une déviation de la luette vers le côté sain (Figure 88-2).

Bactériologie

Les germes impliqués dans les phlegmons péri-amygdaliens sont les mêmes que ceux responsables des autres infections péripharyngées (*voir* plus loin). Ils sont issus de la flore commensale oro- et nasopharyngée. Un fort pourcentage des souches est sécréteur de β-lactamases. La flore pathogène est le plus souvent plurimicrobienne avec une prédominance de :

• Bactéries anaérobies (en moyenne trois espèces différentes) :

— bacille à Gram négatif : *Prevotella*, *Porphyromonas* et *Fusobacterium* ;

— cocci à Gram positif : *Finegoldia*, *Micromonas*, *Peptostreptococcus*, *Anærococcus*, *Peptinophilus* ;

• associées à des bactéries aéro-anaérobies facultatives : *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*, *Hæmophilus influenzæ*, *Hæmophilus parainfluenzæ*, *Klebsiella pneumoniæ*.



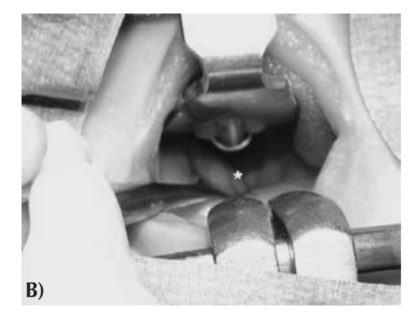




Figure 88-2 **Photographies d'enfants présentant différentes infections cervicales et péripharyngées.** A) Phlegmon péri-amygdalien gauche (Δ). B et C) Adénite rétrostylienne : tuméfaction arrondie rétro-amygdalienne gauche (étoile) visible lors de l'examen endobuccal sous anesthésie général avant drainage de l'abcès ; la bouche est maintenant ouverte à l'aide d'un ouvre-bouche métallique ; le bas du visage est situé vers le haut de la photographie ; l'extrémité des ciseaux est placée à proximité de la tuméfaction). C) attitude en torticolis. La palpation retrouve un empâtement mal limité latérocervical haut. (C, cliché du Pr Jean-Pierre Sauvage, CHU, Limoges.)

Complications

Les phlegmons péri-amygaliens peuvent rarement évoluer vers une infection préstylienne. Exceptionnellement, une dyspnée peut survenir dans les exceptionnelles formes bilatérales ou lorsque les amygdales étaient déjà quasi jointives avant l'apparition du phlegmon.

Traitement

Contrairement à l'adulte, l'enfant nécessite le plus souvent une prise en charge hospitalière. Un bilan biologique (numération-formule sanguine, protéine C réactive) est habituellement prescrit. Une tomodensitométrie (Figure 88-3 et Tableau 88-I) n'est indiquée que dans les circonstances suivantes :

- trismus tel que l'examen endobuccal est impossible ;
- doute sur l'évolution vers une infection préstylienne (tuméfaction latérocervicale haute, torticolis) ;
- enfants de moins de 5 ans du fait de la rareté de ce diagnostic et des difficultés de l'examen clinique à l'abaisse-langue en cas de trismus ;
- échec du traitement bien conduit.

L'antibiothérapie est d'abord intraveineuse puis orale (Tableau 88-IV). En moyenne, la durée totale de traitement est de 10 jours. Une dose unique de corticoïdes permettrait de mieux soulager la douleur, le trismus et la fièvre, sans augmenter les risques d'évolution défavorable. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à proscrire car ils pourraient être à risque d'évolution défavorable ou, tout du moins, masquer les symptômes et donc retarder la prise en charge (Tableau 88-V).

L'évacuation du phlegmon péri-amygdalien peut se faire par ponction, incision-drainage ou amygdalectomie. Le pus évacué fait l'objet d'un examen bactériologique (*voir* Tableau 88-II). La ponction comme l'incision se font à la partie haute du pilier antérieur, juste au-dessus de l'ogive amygdalienne. L'incision doit être précédée d'une ponction afin, d'une part, de confirmer et de localiser l'abcès et, d'autre part, d'éliminer un pseudo-anévrysme mycotique de la carotide. Elle peut être réalisée sous anesthésie locale chez l'adulte ou le grand adolescent, mais pas chez l'enfant. En cas de geste d'évacuation sous anesthésie générale avec intubation, ces patients doivent être considérés comme sujets à une intubation difficile, en particulier en

Tableau 88-IV **Antibiothérapie dans les phlegmons péri-amygdaliens.**

Pas d'allergie aux pénicillines	Allergie aux pénicillines
Amoxicilline-acide clavulanique	C3G-métronidazole

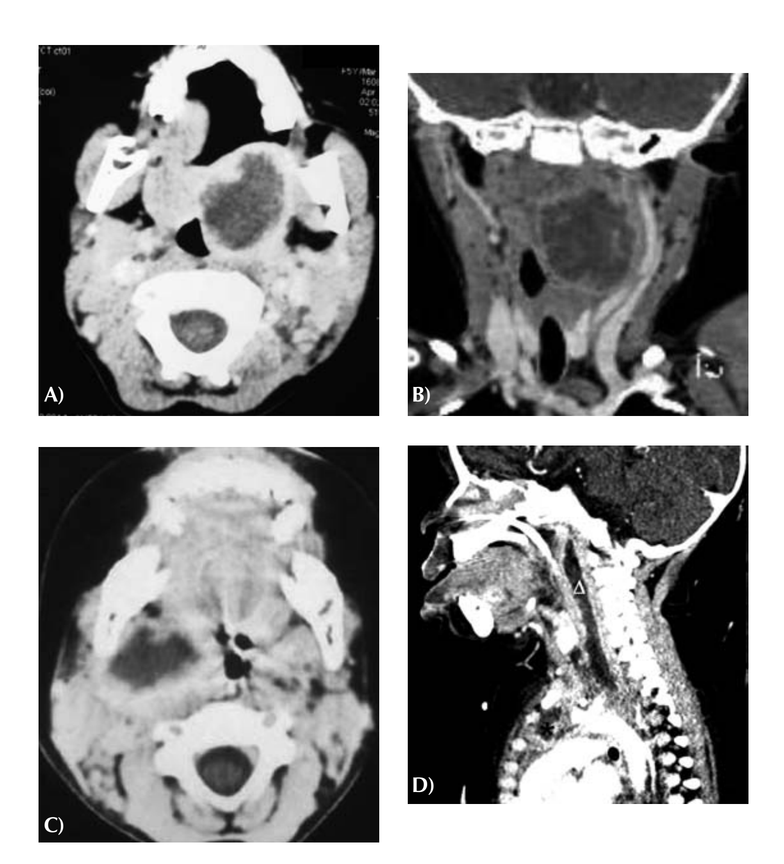


Figure 88-3 **Tomodensitométries d'infections péripharyngées et de cellulites cervicales extensives.** A) Coupe axiale d'un phlegmon péri-amygdalien gauche chez une fillette de 4 ans. B) Coupe coronale avec injection de produit de contraste montrant une adénite rétrostylienne gauche refoulant vers le dehors l'artère carotide et la veine jugulaire internes. C) Coupe axiale d'une infection préstylienne droite compliquant un phlégmon péri-amygdalien chez un adulte jeune. (Cliché du Pr Jean-Pierre Sauvage, CHU, Limoges.) D) Coupe sagittale d'une cellulite cervicale extensive avec fusée purulente rétropharyngée (Δ) et médiastinite (étoile) chez une enfant de 7 mois ; le foyer initial était une adénite rétropharyngée.

cas de trismus. Lorsqu'elle est indiquée, l'amygdalectomie s'effectue à chaud, en même temps que l'évacuation de la collection. Les risques hémorragiques ne sont pas majorés par rapport à une intervention réalisée à froid.

Tableau 88-V **Facteurs de risque des infections péripharyngées et des cellulites cervicales profondes extensives.**

Hautement probables
Consommation de tabac chez l'adulte AINS en contexte de varicelle
Possibles
AINS en dehors d'une varicelle
Hautement improbables
Absence d'antibiothérapie dans les pharyngites États d'immunodéficience

N.B. : les corticoïdes seraient à risques majorés de médiastinite au cours des cellulites.

Concernant les indications respectives de ces techniques chez l'enfant, la ponction est souvent préférée à l'incision-drainage car :

- sa réalisation sans anesthésie générale est beaucoup moins douloureuse et traumatisante pour l'enfant et pour ses parents ;
- sa réalisation est aussi efficace.

Son désavantage est que les ponctions doivent parfois être répétées pour parvenir à une évacuation définitive du phlegmon. L'amygdalectomie est justifiée en cas d'antécédents d'angines à répétition ou de phlegmon récidivant, notamment si le sujet est âgé de moins de 30 ans. Dans le cadre d'un premier épisode isolé de phlegmon péri-amygdalien, l'indication d'amygdalectomie est controversée.

ADÉNITES RÉTROPHARYNGÉES ET RÉTROSTYLIENNES

Les ganglions rétropharyngés sont situés sur la ligne médiane en arrière de la paroi postérieure du pharynx et entraînent des symptômes liés à l'obstruction du carrefour pharyngolaryngé (gêne alimentaire, voire dyspnée). Les ganglions rétrostyliens sont également situés en arrière du pharynx, mais latéralement, dans une zone de concentration vasculonerveuse (veine jugulaire interne, artère carotide interne, chaîne sympathique cervicale, nerfs crâniens IX à XII), exposant à des complications spécifiques. Pour des raisons mal connues (diminution des infections pharyngées à partir d'un certain âge), les ganglions de ces régions ont tendance à disparaître après l'âge de 7 ans.

Clinique

Les adénites rétrostyliennes et rétropharyngées concernent essentiellement des enfants âgés de moins de 7 ans. Aux symptômes classiques de

pharyngite (fièvre, odynophagie, dysphagie) s'ajoutent de façon variable un torticolis (*voir* Figure 88-2), une dyspnée, une sialorrhée. L'inspection et la palpation cervicales retrouvent une tuméfaction latérocervicale mal limitée en cas d'adénite rétrostylienne (*voir* Figure 88-2). L'examen à l'abaisse-langue montre une tuméfaction médiane (adénite rétropharyngée) ou latérale rétro-amygdalienne (adénite rétrostylienne) de la paroi pharyngée (*voir* Figure 88-2). Certaines infections étendues peuvent atteindre les deux territoires.

Bactériologie

Les germes responsables sont les mêmes que ceux impliqués dans les phlegmons péri-amygdaliens.

Complications

À condition que le traitement soit adapté et suffisamment précoce, l'évolution habituelle de ces adénites est rapidement favorable et les complications sont très rares. L'évolution vers une cellulite cervicale profonde extensive est exceptionnelle. Les infections rétropharyngées peuvent entraîner une dyspnée par obstruction du carrefour pharyngo-laryngé ou une pneumopathie d'inhalation en cas de fistulisation muqueuse de l'adénite avec issue massive et brutale de pus dans la lumière pharyngée. Les complications des adénites rétrostyliennes sont les thrombophlébites septiques de la veine jugulaire interne, les pseudo-anévrysmes mycotiques de l'artère carotide interne, accidents exceptionnels à risque de rupture carotidienne, et les atteintes d'origine inflammatoire des nerfs passant dans la région rétrostylienne (chaîne sympathique cervicale, nerfs crâniens IX à XII), elles aussi exceptionnelles.

Prise en charge

La prise en charge est toujours hospitalière et urgente. Le bilan biologique comporte une numération-formule sanguine et le dosage de la protéine C réactive. L'imagerie est systématique : tomodensitométrie cervicothoracique avec injection de produit de contraste (*voir* Figure 88-3 et Tableau 88-I). Le traitement comprend :

• un *traitement médical*. Le choix des antibiotiques est décrit dans le tableau 88-IV. L'antibiothérapie intraveineuse est à maintenir au moins 4 à 5 jours et après avoir obtenu au moins 48 heures d'apyrexie. Un relais antibiotique oral est prescrit pour une durée de 8 à 10 jours. Les antalgiques utilisés ne doivent pas être dépresseurs respiratoires. Les corticoïdes sont uniquement prescrits en cas d'obstruction respiratoire et doivent, dans tous les cas, être limités à une dose unique. Les

anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à proscrire car ils pourraient être à risque d'évolution défavorable ou, tout du moins, masquer les symptômes et donc retarder la prise en charge (*voir* Tableau 88-V) ;

• un *traitement chirurgical*. Du fait de la difficulté d'accès aux régions rétropharyngée et rétrostylienne, aucune ponction ou incision n'est possible sous anesthésie locale. L'évacuation de la collection sous anesthésie générale est indiquée dans les circonstances suivantes :

— diamètre de la collection selon le plus petit axe supérieur ou égal à 15 mm ;

— collection, quel qu'en soit le diamètre, et absence d'amélioration des signes généraux et locaux après 72 heures de traitement bien conduit.

Ce drainage se fait par voie endobuccale lorsque l'infection est située en dedans de l'artère carotide interne sur l'imagerie, ce qui est habituellement le cas. Un prélèvement bactériologique est effectué (*voir* Tableau 88-II).

INFECTIONS PRÉSTYLIENNES

La région préstylienne est limitée en dedans par la paroi pharyngée latérale au sein de laquelle logent les amygdales palatines, en dehors et en avant par la branche montante de la mandibule bordée à sa face interne par les muscles ptérygoïdiens, en dehors et en arrière par le lobe profond de la glande parotide. Cette région est pauvre en éléments vasculonerveux mais riche en graisse, tissu hypodense en tomodensitométrie et propice à la diffusion rapide des infections. Les infections préstyliennes ne sont pas des adénites, mais des processus infectieux mal limités, non entourés par une coque, faisant habituellement suite à des phlegmons péri-amygdaliens.

Tableau clinique

Ces infections touchent préférentiellement des adolescents et des adultes jeunes. Outre les signes habituels de pharyngites (fièvre, odynophagie, dysphagie) est présent un trismus éventuellement associé à une sialorrhée. L'examen cervical objective une tuméfaction parotidienne et sous-mandibulaire. L'examen à l'abaisse-langue montre une tuméfaction de la paroi pharyngée latérale déjetant l'amygdale en dedans.

Bactériologie

Les germes responsables sont les mêmes que ceux impliqués dans les phlegmons péri-amygdaliens.

Complications

Un risque fréquent de ces infections est l'évolution vers une cellulite cervicale extensive.

Prise en charge

Elle est toujours hospitalière et urgente. Le bilan biologique comporte une numération-formule sanguine et le dosage de la protéine C réactive. L'imagerie est systématique : tomodensitométrie cervico-thoracique avec injection de produit de contraste (*voir* Figure 88-3 et Tableau 88-I). Le traitement comprend :

• un *traitement médical*. L'antibiothérapie intraveineuse repose sur les mêmes principes que pour les adénites rétropharyngées et rétro-styliennes (*voir* Tableau 88-IV). Les antalgiques utilisés ne doivent pas être dépresseurs respiratoires. Chez l'adulte, une héparinothérapie préventive utilisant les héparines de bas poids moléculaire peut être prescrite, en particulier dans certaines situations particulièrement à risque : infection à *Fusobacterium necrophorum*, particulièrement thrombogène, tableaux infectieux sévères. Les corticoïdes sont uniquement prescrits en cas d'obstruction respiratoire et doivent, dans tous les cas, être limités à une dose unique. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à proscrire car ils pourraient être à risque d'évolution défavorable ou, tout du moins, masquer les symptômes et donc retarder la prise en charge (*voir* Tableau 88-V) ;

• un *traitement chirurgical*. Étant donné les risques élevés d'évolution vers une cellulite cervicale extensive de ces infections, un drainage chirurgical est habituellement indiqué en dehors de cas particuliers d'infections bien circonscrites, sans signe clinique ou tomodensitométrique de complication, de collection ou de production gazeuse. Si un traitement médical exclusif est décidé, il convient d'instaurer une surveillance clinique serrée et de prescrire une nouvelle tomodensitométrie au moindre doute évolutif. La technique chirurgicale consiste en amygdalectomie à chaud, éventuellement complétée par un abord externe sous-mandibulaire. Ces patients sont à risque d'intubation difficile, en particulier en cas de trismus.

CELLULITES CERVICALES PROFONDES EXTENSIVES

Parmi les infections traitées dans ce chapitre, ce sont surtout les infections préstyliennes qui peuvent entraîner des cellules extensives. Des infections non traitées dans ce chapitre, telles que des infections

dentaires, l'angine de Ludwig, des blessures muqueuses sur corps étrangers, peuvent également être à l'origine de ces infections.

TABLEAU CLINIQUE

En présence d'un tableau d'infection préstylienne évoluant depuis 1 à 3 jours, une cellulite cervicale profonde extensive doit être suspectée devant l'association :

• d'un syndrome septique sévère ;

• de signes d'atteinte de plusieurs espaces cervicaux ou médiastinaux dont les plus fréquents sont :

— sur le plan fonctionnel, un trismus, un torticolis et/ou une limitation des mouvements latéraux du cou, une dyspnée ou une dysphonie ; des douleurs thoraciques sont inconstamment présentes en cas de médiastinite ;

— à l'examen clinique, une tuméfaction cervicale et/ou faciale, un placard cutané inflammatoire mal limité et rapidement extensif (peau rouge, indurée, douloureuse ou parfois insensible en cas de nécrose), un crépitement sous-cutané signant la production de gaz (facteur pronostique péjoratif), un bombement de la paroi pharyngée.

BACTÉRIOLOGIE

Les germes responsables sont les mêmes que ceux impliqués dans les phlegmons péri-amygdaliens.

COMPLICATIONS

Elles sont nombreuses, liées :

• aux extensions rétropharyngées : obstruction des voies respiratoires, pneumopathies d'inhalation ;

• aux extensions rétrostyliennes : complications vasculonerveuses (*voir* ci-plus haut) ;

• aux extensions thoraciques : médiastinite, pleurésie purulente, péricardite avec risque de tamponnade ;

• à un choc septique.

PRINCIPES DE PRISE EN CHARGE

La gravité des cellulites cervicofaciales impose une prise en charge rapide dès que des signes cliniques d'alerte sont diagnostiqués. Cette prise en charge est multidisciplinaire, faisant intervenir notamment

ORL, réanimateurs et infectiologues. La tomodensitométrie cervico-thoracique avec injection de produit de contraste réalisée en urgence est déterminante car elle permet le diagnostic à un stade précoce de la présentation clinique et la détection des complications liées à l'extension de l'infection (*voir* Figure 88-3 et Tableau 88-I). Il faut savoir la répéter durant le séjour en réanimation en l'absence d'évolution favorable. Le traitement comprend :

• un *traitement médical*. Il associe les mesures de réanimation générale à une antibiothérapie, à posologie élevée (*voir* Tableau 88-VI). Cette antibiothérapie doit être débutée dans l'heure. Les antalgiques utilisés ne doivent pas être dépresseurs respiratoires. Chez l'adulte, une héparinothérapie préventive utilisant les héparines de bas poids moléculaires peut être prescrite, en particulier dans certaines situations particulièrement à risque : infection à *Fusobacterium necrophorum*, très thrombogène, ou tableaux infectieux sévères. Les corticoïdes favoriseraient l'extension vers une médiastinite. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à proscrire car ils pourraient être à risque d'évolution défavorable ou, tout du moins, masquer les symptômes et donc retarder la prise en charge (*voir* Tableau 88-V) ;

• un *traitement chirurgical*. Il doit être systématique, précoce, répété et radical pour contrôler l'extension de l'infection. En cas d'intubation, ces patients doivent être considérés comme exposant à

Tableau 88-VI **Antibiothérapie dans les infections péripharyngées (rétropharyngées, rétrostyliennes et préstyliennes) et dans les cellulites cervicales profondes extensives.**

	Première intention	**Alternatives**	**En cas d'allergie aux pénicillines**
À l'hôpital (intraveineux)	C3G + métronidazole ± lincosamide	Imipénem ± lincosamide, *ou* Pipéracilline + tazobactam ± lincosamide	C3G + métronidazole ± lincosamide, *ou* Lévofloxacine (après 15 ans) + métronidazole ± lincosamide
En ville, en relais du traitement hospitalier	Amoxicilline-acide clavulanique	Ceftriaxone IM + métronidazole	Ceftriaxone IM + métronidazole, *ou* Lévofloxacine (après 15 ans) + métronidazole

C2G et C3G : céphalosporines de 2[e] et 3[e] générations.
Les C3G recommandées sont le céfotaxime ou la ceftriaxone.
Les antibiotiques prescrits en ville en relais du traitement hospitalier sont tous oraux, en dehors de la ceftriaxone administrée par voie intramusculaire.

une intubation difficile, en particulier en cas de trismus. Ses principes sont résumés dans le tableau 88-VII. La prise en charge des complications spécifiques et des séquelles est quant à elle décrite dans le tableau 88-VIII.

Tableau 88-VII **Traitement chirurgical des cellulites cervicales profondes extensives.**

Traitement chirurgical initial en urgence
Cervicotomie, éventuellement complétée par une thoracotomie (sternotomie ou abord postéro-latéral) en cas d'atteinte médiastinale atteignant ou dépassant la crosse de l'aorte ou la carène Ouverture des espaces aponévrotiques : espaces parapharyngé, carotidien, rétropharyngien et prévertébral, masticateur, sous-mandibulaire et sous-mental, viscéral, parotidien Prélèvements bactériologiques per opératoires aérobies et anaérobies Excision des tissus nécrosés Lavages abondants et répétés Drainage des espaces cervicaux ouverts ci-dessus – du médiastin antérieur par voie transcervicale le long de la trachée (espace viscéral) et de l'espace carotidien – du médiastin postérieur le long de l'espace rétropharyngien
Traitement chirurgical répété
Pansements répétés sous anesthésie générale En service de réanimation ou au bloc opératoire Pour lavages et drainage des espaces aponévrotiques concernés, excision des tissus nécrosés
Fermeture de la voie d'abord
À distance, une fois l'infection parfaitement contrôlée dans les différents espaces cellulitiques

Tableau 88-VIII **Traitement des complications et séquelles des cellulites cervicales profondes extensives.**

Dyspnée	Intubation prolongée plutôt que trachétotomie systématique en urgence
Thrombophlébites septiques	Héparine de bas poids moléculaire à doses efficaces
Pseudo-anévrysme carotidien	Interruption du flux de la carotide interne par ligature chirurgicale ou traitement radiologique interventionnel
Séquelles nerveuses et/ou musculaires	Prise en charge par des équipes spécialisées

Chapitre 89

Corps étranger des voies aériennes

Les corps étrangers des voies aériennes concernent essentiellement les enfants âgés de 1 à 3 ans. Ils sont situés dans le larynx ou la trachée dans 10 p. 100 des cas et dans l'arbre bronchique dans 90 p. 100 des cas. Plus l'enfant est petit, plus les risques de dyspnée, voire d'asphyxie complète (en anglais *choking syndrome* : syndrome d'étouffement) sont importants. Les démarches diagnostiques et thérapeutiques dépendent de l'état respiratoire de l'enfant (Figure 89-1).

CORPS ÉTRANGER RÉCENT

DIAGNOSTIC

La suspicion de corps étranger des voies aériennes est bien sûr évidente si des témoins oculaires, en général les parents ou la baby-sitter, assistent à l'inhalation. En dehors de ces cas, la suspicion repose sur des signes peu spécifiques. Le tableau le plus typique, appelé *syndrome de pénétration*, comporte :

- une toux d'apparition brutale ;
- une dyspnée parfois associée à une cyanose ;
- un sentiment d'angoisse.

Ce syndrome dure quelques secondes à quelques minutes. Après cet épisode, l'enfant redevient souvent totalement *asymptomatique*, ce qui n'élimine pas la présence d'un corps étranger des voies aériennes. La persistance de symptômes après le syndrome de pénétration initiale augmente la probabilité d'un tel corps étranger par deux en cas de toux ou de dyspnée, par trois en cas de dysphonie. Ce dernier symptôme évoque un corps étranger laryngé. L'existence d'une dysphagie avec hypersialorrhée suggère une localisation au carrefour pharyngolaryngé (hypopha-

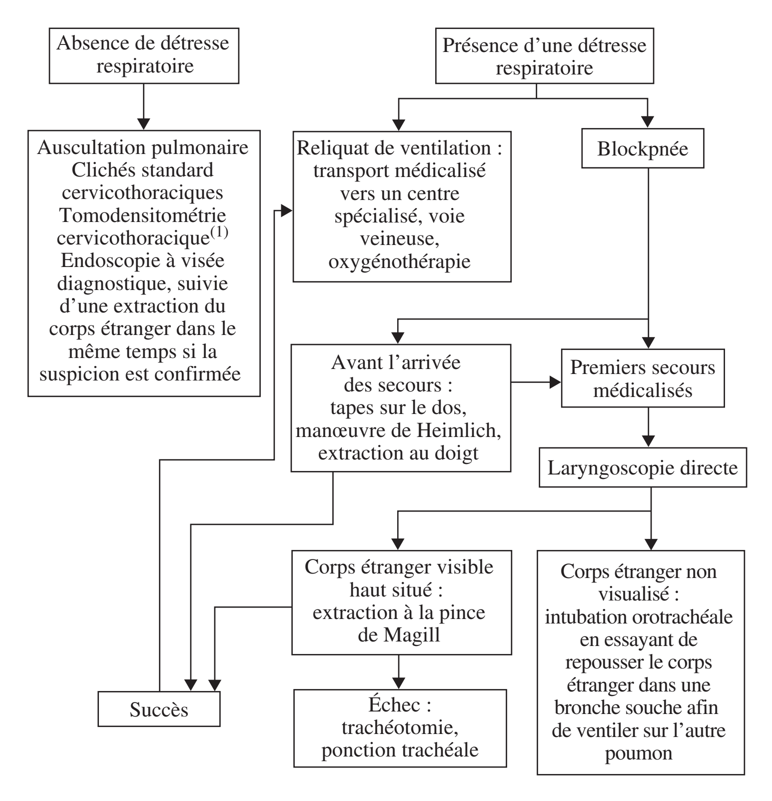


Figure 89-1 **Conduite à tenir devant une suspicion d'inhalation de corps étranger.** (1) La place exacte de la tomodensitométrie cervicothoracique est en cours d'évaluation. À terme, il est possible que sa normalité permette d'éviter la réalisation d'une endoscopie à visée diagnostique.

rynx et partie supraglottique du larynx), ce qui est une situation particulièrement dangereuse, tout comme peut l'être la localisation sous-glottique. La dyspnée doit faire évoquer un corps étranger laryngo-trachéal ou des corps étrangers présents dans les deux arbres bronchiques. Parfois, l'asphyxie immédiate peut conduire au décès de l'enfant.

Le *tableau clinique* initial est parfois beaucoup plus fruste : aucun témoin n'a assisté à l'inhalation et l'enfant a simplement présenté une toux brutale inexpliquée, sans fièvre, alors qu'il était éveillé et non surveillé. L'inspection thoracique visualise parfois une asymétrie de l'ampliation thoracique. L'auscultation pulmonaire est contributive si elle retrouve une asymétrie auscultatoire à type de diminution du mur-

mure vésiculaire ou, plus rarement, de sifflement expiratoire (*wheezing*). Un corps étranger trachéal est évoqué en cas de toux persistante, reflétant la présence d'un corps étranger mobile dans la lumière trachéale, d'un bruit de clapet souvent présent aux deux temps respiratoires à l'auscultation et d'anomalies ventilatoires bilatérales (qui peuvent également résulter de corps étrangers bronchiques multiples). Si l'état respiratoire le permet, on pratiquera une radiographie cervicothoracique de face en inspiration et en expiration afin de rechercher les anomalies suivantes :

• corps étranger radio-opaque dans l'arbre trachéobronchique (6 à 20 p. 100 des cas). Les corps étrangers alimentaires, ou ceux composés de verre ou de plastique, sont radiotransparents (Figure 89-2A et B) ;

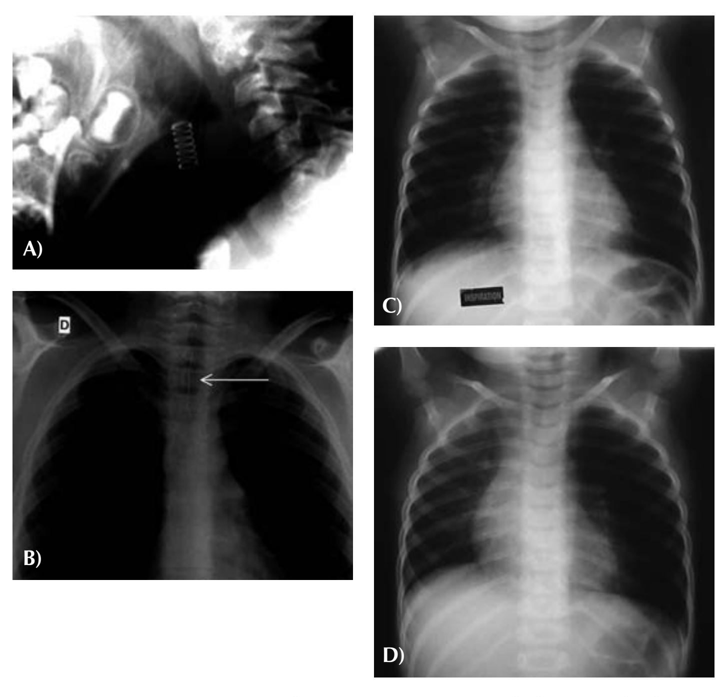


Figure 89-2 **Corps étrangers des voies aériennes : clichés standard.** A et B) Corps étrangers radio-opaques. C et D) Corps étranger de la bronche souche gauche : piégeage expiratoire du poumon gauche. Il faut demander des clichés cervicothoraciques et non pas seulement thoraciques pour ne pas passer à côté de corps étrangers laryngés ou trachéaux cervicaux (A). Afin de détecter un piégeage expiratoire, c'est-à-dire l'absence d'affaissement de tout ou partie d'un poumon à l'expiration, il faut prescrire des clichés thoraciques de face en inspiration (C) et en expiration (D).

• image de piégeage expiratoire (en anglais, *trapping*) (Figure 89-2C et D). Cela se traduit, sur les clichés en expiration, par la persistance d'une distension de tout ou partie d'un poumon, alors que l'autre poumon s'affaisse normalement. Les signes de distension sont une hyperclarté pulmonaire, une augmentation des espaces intercostaux et parfois un refoulement du médiastin et/ou du diaphragme. Le mécanisme de ce piégeage est le suivant : l'air inspiré arrive à pénétrer dans les alvéoles pulmonaires ; en revanche, durant l'expiration, les bronches diminuant de calibre, l'air n'arrive pas à ressortir ;

• atélectasie de tout ou partie d'un poumon. Elle résulte de l'absence totale de ventilation du territoire pulmonaire habituellement ventilé par la bronche obstruée. Cette zone apparaît opaque et rétractée, avec pincement intercostal et attraction médiastinale ;

• foyer infectieux pulmonaire.

L'examen d'avenir est certainement l'*examen tomodensitométrique*. Il pourrait, à terme, éviter de nombreuses endoscopies trachéobronchiques à visée diagnostique. Le scanner multibarrettes permet de réaliser un examen chez l'enfant en à peine quelques secondes et sans nécessité de sédation. Il doit être cervicothoracique afin de ne pas passer à côté d'un corps étranger haut situé dans la trachée cervicale ou le larynx. La tomodensitométrie permet une visualisation très précise de l'arbre trachéobronchique. La sémiologie radiologique est différente de celle des clichés standard : on ne recherche pas en priorité des troubles systématisés de la ventilation pulmonaire (atélectasie, distension), mais directement le corps étranger en faisant défiler des coupes axiales jointives millimétriques ou inframillimétriques de haut en bas (Figure 89-3A). L'examen tomodensitométrique est réalisé sans injection de produit de contraste, ni sédation de l'enfant. L'analyse des coupes prend quelques minutes. Lorsqu'une opacité suspecte est visualisée dans la lumière des voies aériennes, mais aussi en cas de doute, notamment parce que l'enfant a bougé durant l'examen, rendant l'examen peu fiable (flou cinétique), il faut faire une endoscopie laryngo-trachéo-bronchique.

L'examen diagnostique de référence reste l'*endoscopie laryngo-trachéo-bronchique* (Figure 89-3B). La spécificité et la sensibilité de la tomodensitométrie n'ayant pas encore été déterminées avec précision par de larges études prospectives, l'endoscopie reste indispensable devant toute suspicion de corps étranger des voies aériennes, même chez un enfant redevenu asymptomatique après le syndrome de pénétration initial et même en cas de normalité de l'auscultation pulmonaire et du bilan radiologique cervicothoracique. Elle doit être effectuée rapidement, dans les 24 à 36 heures, car :

• le corps étranger peut se mobiliser à tout moment, notamment au cours d'un effort de toux, aller se bloquer dans la trachée haute ou le larynx et entraîner une détresse respiratoire ;

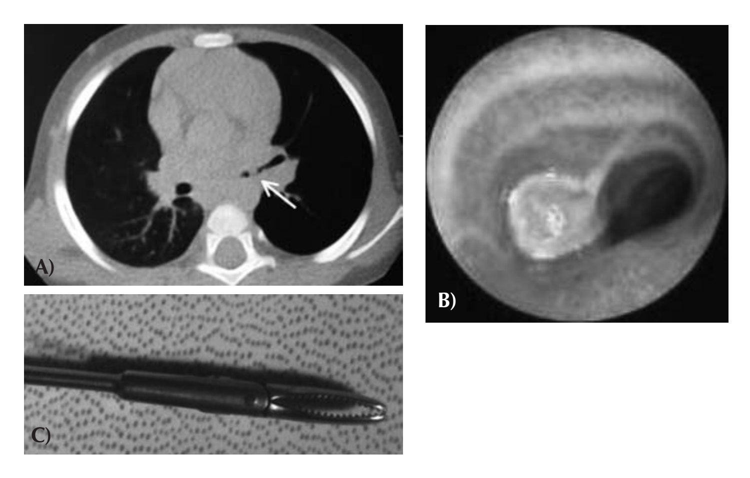


Figure 89-3 **Corps étranger (cacahouette) de la bronche souche gauche.** A) Tomodensitométrie en coupe axiale (la flèche noire montre le corps étranger). B) Vue endoscopique. C) Pince « cacahouète ». Pour tous les corps étrangers friables (cacahouètes, noix de cajou), il est essentiel d'utiliser des pinces à bords concaves et dont les mors ne sont pas trop agressifs afin de ne pas les morceler et de rendre leur extraction impossible par dissémination de petits fragments de corps étrangers dans les bronches distales.

• une dilatation des bronches irréversible peut se constituer en à peine 4 semaines dans le territoire d'aval de la bronche obstruée.

En cas de dyspnée, de suspicion de corps étranger laryngé ou trachéal, de troubles de la ventilation touchant tout un poumon ou d'épanchement gazeux médiastinal ou pleural, l'endoscopie et la procédure d'extraction doivent se faire en extrême urgence.

L'endoscopie est effectuée au bloc opératoire, en présence d'un anesthésiste et d'une panseuse (*voir* Chapitre 17 pour la description du matériel et de la technique d'endoscopie). Elle peut débuter par une fibroscopie souple laryngo-trachéo-bronchique. Chez l'enfant, celle-ci se fait habituellement sous anesthésie générale et sans intubation, en passant le fibroscope à travers un orifice ménagé dans le masque facial utilisé pour la ventilation. Il faut visualiser l'arbre aérien jusqu'aux bronches segmentaires. Il est préférable d'utiliser un fibroscope muni d'un canal opérateur afin d'aspirer d'éventuelles sécrétions purulentes pouvant masquer le corps étranger. Lorsque l'abondance des sécrétions empêche la bonne visualisation de l'arbre bronchique avec un fibroscope souple, ou d'emblée lorsque le bilan radioclinique apporte une quasi-certitude diagnostique, on effectue une trachéobronchoscopie au tube rigide. Ce type d'endoscopie per-

met non seulement de rechercher la présence d'un corps étranger, mais aussi de l'extraire à l'aide de micro-instruments. Notons enfin que si le tableau clinique résulte en fait d'un asthme (qui, comme les corps étrangers bronchiques, peut entraîner des sibilants expiratoires et une atélectasie par bouchon muqueux), l'endoscopie peut aggraver le bronchospasme. En cas de doute, il faut si possible la faire précéder d'un traitement bronchodilatateur.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE EN PRÉSENCE D'UNE DÉTRESSE RESPIRATOIRE AIGUË

Il faut toujours garder à l'esprit le risque vital majeur à toutes les phases de la prise en charge, risque dont les parents doivent être informés.

Si *l'enfant continue à avoir des mouvements respiratoires efficaces*, il ne faut pas tenter de manœuvre de sauvetage, mais organiser le plus rapidement possible le transfert médicalisé de l'enfant vers un centre spécialisé, en posant une voie veineuse et en débutant une oxygénothérapie. En effet, ces situations sont souvent la conséquence d'un corps étranger trachéal, auquel cas la pratique d'une manœuvre de sauvetage telle que la manœuvre de Heimlich (Figure 89-4) risquerait d'entraîner le déplacement du corps étranger et son blocage à l'étage sous-glottique ou glottique, conduisant alors à une asphyxie complète.

Si *l'enfant est en état d'asphyxie*, sans mouvement respiratoire efficace, souvent inconscient et sans voix, des manœuvres de sauvetage immédiates sont nécessaires :

- en l'absence de matériel spécifique disponible, on peut taper à plusieurs reprises dans le dos de l'enfant maintenu tête penchée en avant, tenter une manœuvre de Heimlich (*voir* Figure 89-4) ou essayer de crocheter le corps étranger avec le doigt introduit dans la bouche. Cette dernière manœuvre se justifie car, d'une part, les situations d'asphyxie résultent souvent de corps étrangers coincés dans le vestibule laryngé, au-dessus des cordes vocales et, d'autre part, le larynx est haut situé chez l'enfant (on arrive souvent à voir le bord libre de l'épiglotte lors de l'examen à l'abaisse-langue). Il faut en parallèle appeler d'extrême urgence les premiers secours médicalisés (SAMU, SMUR) ;
- les gestes réalisables par les premiers secours (SAMU, SMUR) :

— laryngoscopie directe : parfois, en exposant le larynx en laryngoscopie directe (à l'aide de la lame de laryngoscope habituellement utilisée pour les intubations), on visualise un corps étranger laryngé. On essaie d'abord de le retirer à la pince de Magill (pince utilisée pour pousser les sondes d'intubations à travers les cordes vocales lors des intubations) (Figure 89-4B). En cas d'échec d'extraction, il faut procéder à une ponction à l'aiguille (par exemple, cathéter 14 G) de l'espace intercricothyroïdien (entre les cartilages thyroïde en haut et cricoïde en

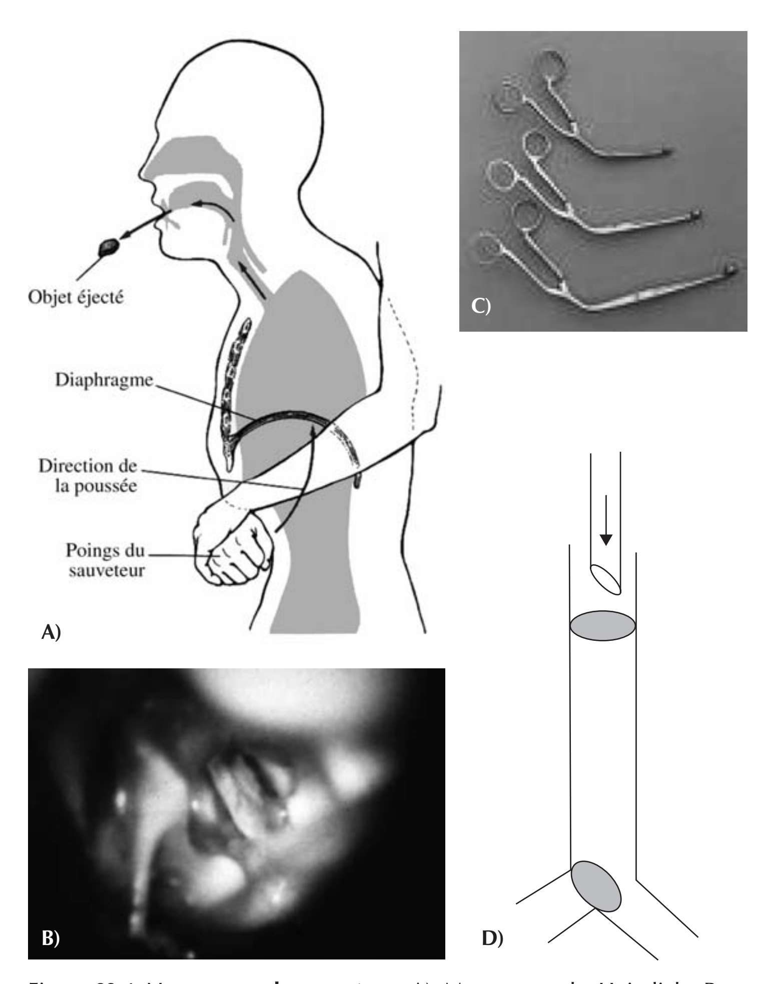


Figure 89-4 **Manœuvres de sauvetage.** A) Manœuvre de Heimlich. B et C) Les corps étrangers laryngés (en B, fragment alimentaire coincé dans le plan glottique) peuvent être extraits par les premiers secours (SAMU, SMUR) sous laryngoscopie directe à l'aide de la pince de Magill (C) habituellement utilisée pour pousser les sondes d'intubation. D) Les corps étrangers trachéaux obstructifs peuvent être poussés avec la sonde d'intubation en direction d'une bronche souche afin de restaurer une ventilation efficace. (Documents Y. Manach.)

bas, zone assez superficielle et aisément repérable sur la ligne médiane à la palpation), voire réaliser une trachéotomie à la volée ;

— sinon, il faut intuber le malade en poussant la sonde le plus loin possible afin de placer le corps étranger soit dans la partie basse de la trachée, plus large que la partie haute, soit au mieux dans l'une des bronches souches (Figure 89-4C). On remonte ensuite la sonde d'intubation de quelques centimètres et l'on ventile le patient tout en le transférant en urgence dans un centre spécialisé ;

• une fois l'enfant arrivé à l'hôpital spécialisé, et si le corps étranger n'a pas encore été retiré, il faut le transporter d'urgence au bloc opératoire pour l'extraire sous anesthésie générale par voie endoscopique.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE EN L'ABSENCE DE DÉTRESSE RESPIRATOIRE

L'enfant est hospitalisé dans un centre spécialisé et, si le bilan diagnostique confirme la présence d'un corps étranger, celui est extrait au bloc opératoire sous anesthésie générale au bronchoscope rigide. Durant cette procédure, la ventilation est assurée par le raccordement de l'appareil de ventilation au bronchoscope. Le corps étranger est le plus souvent extrait à l'aide de micropinces (Figure 89-4C), plus rarement à l'aide d'autres micro-instruments (sondes à panier de type Dormia pour les corps étrangers durs, ronds et lisses). Les pinces porte-optique permettent une extraction sous contrôle visuel, mais elles ne sont pas toujours utilisables chez le petit enfant. En fin de geste, l'arbre aérien est de nouveau soigneusement inspecté afin de rechercher un corps étranger résiduel ou des lésions muqueuses. Si, au cours de la procédure d'extraction, la situation respiratoire se détériore brusquement sans cause évidente, il faut évoquer en premier lieu un pneumothorax compressif (une autre cause possible est un œdème aigu pulmonaire, très rare et dont le mécanisme reste mal compris). Si l'état respiratoire le permet, on réalise une radiographie de thorax en salle d'opération pour confirmer le diagnostic. Sinon, on effectue rapidement une ponction pleurale à l'aide d'un gros cathéter (14 ou 16 G), soit antérieure sur la ligne médioclaviculaire au deuxième espace intercostal, soit latérale, sur la ligne axillaire antérieure ou moyenne, au quatrième ou cinquième espace intercostal. L'aiguille doit être raccordée à un robinet à trois voies. Si la dyspnée survient après le retrait du bronchoscope, il faut évoquer un corps étranger résiduel trachéobronchique ou un œdème laryngé post-traumatique. Parfois, le corps étranger est friable et l'endoscopiste n'est pas certain de l'avoir retiré en totalité. Il faut alors prévoir un contrôle à J10-J15 par une simple radiographie thoracique ou une endoscopie (en fonction du degré de suspicion de corps étranger résiduel). De même, en cas de lésions

muqueuses visualisées au cours de l'endoscopie, un cliché thoracique de contrôle, voire une nouvelle endoscopie (si les lésions sont circulaires ou en présence de granulomes) sont souhaitables vers J10-J15 afin de vérifier la normalisation de la muqueuse. Enfin, une radiographie pulmonaire de contrôle est également souhaitable en cas de trouble ventilatoire systématisé sur les radiographies faites avant l'extraction (les distensions se normalisent en quelques heures et les atélectasies en quelques heures à quelques jours).

Le corps étranger peut être inextirpable par voie endoscopique dans deux circonstances :

- volume trop important pour son passage à travers le plan glottique, même après tentatives de fragmentation avec des pinces adaptées : le seul recours pour éviter une thoracotomie et une bronchotomie est alors la trachéotomie (on fait passer le corps étranger à travers l'orifice de trachéotomie) ;
- incarcération pariétale, surtout observée dans les corps étrangers anciens (*voir* ci-dessous).

CORPS ÉTRANGER ANCIEN

Il peut se manifester par des infections bronchopulmonaires itératives survenant toujours dans le même territoire, des épisodes d'hémoptysie, une toux chronique ou un asthme d'apparition récente. Le syndrome de pénétration initial est le plus souvent passé inaperçu. En cas de corps étranger ancien, particulièrement s'il est contendant (aiguille), il faut prescrire un examen tomodensitométrique thoracique avant l'extraction pour vérifier qu'une partie du corps étranger n'a pas traversé la paroi et n'est pas collée à un gros vaisseau. Si tel était le cas, l'extraction devrait se faire par voie externe (cervicotomie ou thoracotomie). La voie externe est également indiquée si l'on constate, au moment de la procédure endoscopique, que l'adhérence du corps étranger à la paroi est telle que son extraction endoluminale risque d'entraîner des délabrements pariétaux sévères.

Par ailleurs, la présence de pus ou de granulomes en amont et en aval de la bronche obstruée peut rendre le diagnostic et l'extraction difficiles. Il est parfois utile de refaire un bilan endoscopique après plusieurs jours de traitement antibiotique et corticoïde par voie générale afin de visualiser le corps étranger et de réussir à l'extraire.

Enfin, le territoire pulmonaire d'aval n'est parfois plus fonctionnel. Il est le siège d'atélectasie, d'encombrement chronique ou d'emphysème. L'exérèse par thoracotomie peut alors être nécessaire.

Chapitre 90

Ingestion de corps étrangers

Les corps étrangers ingérés se bloquent habituellement dans les zones étroites ou irrégulières de l'axe pharyngo-œsophagien :

• isthme oropharyngé : zone frontière entre la cavité buccale en avant et l'oropharynx en arrière. Cet isthme est plus ou moins étroit en fonction du volume des amygdales ;

• bouche œsophagienne : partie supérieure de l'œsophage ;

• zone œsophagienne située juste au-dessus du passage de l'arche aortique à son contact ;

• cardia.

En pédiatrie, les corps étrangers ingérés les plus fréquents sont les pièces de monnaie. Ces accidents surviennent dans la tranche d'âge où les enfants portent tout à la bouche. Ils sont favorisés par :

• des antécédents pathologiques rétrécissant le pharynx ou l'œsophage : atrésie de l'œsophage, sténoses peptiques (liées au reflux gastro-œsophagien) ou caustiques ;

• des anomalies du péristaltisme œsophagien ;

• des troubles comportementaux.

Le risque majeur est la perforation œsophagienne avec médiastinite. Il dépend de la forme du corps étranger (corps étranger contendant) et de son ancienneté. Le risque septique est maximal pour les corps étrangers alimentaires (os, arêtes de poisson).

TABLEAU CLINIQUE

Les signes cliniques résultant du blocage pharyngé ou œsophagien d'un corps étranger ingéré sont :

• une hypersialorrhée ;

• une odynophagie (douleurs à la déglutition) ;

• une dysphagie, voire une aphagie (blocage total des aliments et de la salive).

Les douleurs latéralisées suggèrent une localisation pharyngée. Une dyspnée peut avoir trois causes :

- un corps étranger pharyngé obstruant le vestibule laryngé ;
- un corps étranger de la bouche œsophagienne entraînant un œdème laryngé sous-glottique de voisinage, d'origine inflammatoire ;
- une dilatation œsophagienne au-dessus du corps étranger, comprimant la trachée.

BILAN RADIOLOGIQUE

Lorsque le corps étranger est radio-opaque ou de radio-opacité inconnue, on demande une radiographie sans préparation montrant les régions cervicale, thoracique et abdominale, avec des clichés de face et de profil. Les os et les arêtes de poisson sont très peu radio-opaques ; le plastique et le verre ordinaire sont radiotransparents ; les corps étrangers radiotransparents mais volumineux peuvent parfois être suspectés indirectement sur des clichés sans préparation devant l'accumulation d'air intra-œsophagien au-dessus et au-dessous du corps étranger. Sur les clichés sans préparation, la possible ossification de certains cartilages laryngés (thyroïde, aryténoïdes, cricoïde) peut en imposer à tort pour un corps étranger œsophagien. La tomodensitométrie peut aider à la visualisation d'un corps étranger peu ou pas radio-opaque.

EXTRACTION DU CORPS ÉTRANGER

INDICATIONS

Tout corps étranger pharyngo-œsophagien bloqué depuis plus de 36 heures doit être retiré. L'extraction est également indispensable lorsque le corps étranger est à risque de blocage duodénal (plus de 6 cm de long) ou de perforation digestive (os, arêtes de poisson, aiguilles, épingles, clous, punaises, morceaux de verre, gobelets en plastique…). Dans les autres cas, on peut surveiller l'enfant durant quelques heures sans traitement particulier en dehors d'antalgiques simples par voie intraveineuse en cas de douleurs (l'intérêt des antispasmodiques pour favoriser la descente du corps étranger n'a jamais été démontrée). Un point clinique et radiologique est fait entre la 6^{e}

et la 10e heure. Si les symptômes ou les anomalies radiologiques persistent, l'extraction est indiquée.

EXTRACTION SOUS ANESTHÉSIE GÉNÉRALE ET INTUBATION

Avant la procédure, la famille doit être informée des risques de complications (perforation digestive) ou d'intervention par voie externe en cas de perforation œsophagienne durant le geste. Ces risques dépendent essentiellement de la nature du corps étranger, de son volume, de sa forme, de son ancienneté et de l'existence d'une pathologie œsophagienne sous-jacente.

Lors de la procédure d'extraction, les corps étrangers œsophagiens sont visualisés à l'aide d'un tube rigide appelé « œsophagoscope ». L'extraction se fait à l'aide de pinces adaptées, après éventuelle fragmentation du corps étranger lorsque celui-ci est trop volumineux pour être facilement remonté le long de la lumière œsophagienne (os, arête). Parfois, au cours de la manœuvre d'extraction, la muqueuse est blessée. S'il existe une perforation évidente et d'assez grande taille, on peut sans attendre, au cours de la même anesthésie générale, procéder à sa réparation par voie externe (cervicotomie ou thoracotomie), à condition d'avoir bien prévenu la famille de cette éventualité avant l'endoscopie. En cas de doute, l'enfant est réveillé, laissé à jeun et mis sous antibiothérapie afin de diminuer les risques de médiastinite (par exemple, amoxicilline-acide clavulanique). Un transit œso-gastro-duodénal (TOGD) aux hydrosolubles est effectué. S'il ne montre pas de fuite, du fait des possibilités de faux négatifs du TOGD, l'alimentation orale est néanmoins suspendue et une sonde nasogastrique d'alimentation est mise en place, avec surveillance clinique et radiologique médiastinale. Au bout d'une semaine, un contrôle fibroscopique œso-gastrique est effectué. S'il est normal, l'alimentation orale peut être reprise. Si le TOGD initial montre une perforation œsophagienne, l'avis d'un chirurgien thoracique est requis. En fonction des caractéristiques de la plaie (dimensions, septicité), une surveillance identique à celle qui vient d'être décrite est instaurée ou, plus fréquemment, une thoracotomie de parage et drainage est pratiquée.

CAS PARTICULIERS

La gêne ou la douleur se situent au « fond de la gorge »

Cette gêne correspond à un corps étranger oro- ou hypopharyngé. Elle est souvent latéralisée. Parfois, une dyspnée de sévérité variable

peut exister si le corps étranger obstrue le vestibule laryngé. Les corps étrangers pharyngés les plus fréquents sont les arêtes de poisson. L'examen commence par une inspection de l'oropharynx à l'abaisse-langue. En cas de non visualisation d'un corps étranger, on poursuit par une fibroscopie oro- et hypopharyngée à l'aide d'un fibroscope souple introduit par la fosse nasale sous anesthésie locale. S'il est visualisé, le corps étranger est retiré à l'aide de pinces adaptées, soit en consultation s'il est facile d'accès, soit au bloc opératoire sous anesthésie générale, avec exposition pharyngée par une lame de laryngoscopie directe (le même type de lame que celle utilisée pour les intubations) ou par un endoscope rigide court appelé hypopharyngoscope. Si l'examen est normal, deux situations doivent être distinguées :

- il s'agit d'une arête de poisson : on peut se contenter de revoir le patient au bout de 2 à 3 jours, avec une couverture antibiotique orale (par exemple, amoxicilline-acide clavulanique) et alimentation normale. La persistance d'une gêne doit conduire à réaliser un nouvel examen pharyngé complété, en cas de normalité, par une fibroscopie œsophagienne ;
- dans les autres cas, le corps étranger est probablement plus bas situé et la conduite à tenir est celle décrite ci-dessus pour les corps étrangers œsophagiens.

Le corps étranger est gastrique

L'avis d'un gastro-entérologue ou d'un chirurgien viscéral est souhaitable. Dans l'immense majorité des cas, le corps étranger n'a pas besoin d'être extrait. Les principales indications d'extraction sont :

- un plus grand diamètre supérieur à 6 cm ;
- un objet contendant (épingle…) ;
- un corps étranger ancien.

Ingestion d'une micropile (pile bouton)

Ces corps étrangers sont dangereux du fait de la libération d'ions OH^- au niveau de leur cathode et H^+ au niveau de leur anode, ainsi que de la possibilité de libération, après un certain délai, de mercure, de zinc ou de lithium. Leur localisation à l'œsophage doit conduire à leur extraction urgente. Toutefois, les risques de perforation œsophagienne sont importants. En revanche, lorsque la micropile a franchi l'œsophage, il suffit de suivre radiologiquement sa bonne progression le long du tube digestif.

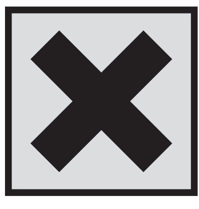
Chapitre 91

Ingestions de produits caustiques

Par définition, les substances caustiques ou corrosives sont des substances qui provoquent une nécrose tissulaire immédiate par contact direct. Elles sont à opposer aux :

- substances irritantes qui ne provoquent pas de nécroses digestives immédiates, mais qui peuvent, lors d'un contact prolongé, induire des lésions cutanées ou muqueuses ;
- substances toxiques, susceptibles d'entraîner des dysfonctionnements d'organe (foie, rein, poumons).

On distingue les *caustiques majeurs*, de pH inférieur à 1 (acide chlorhydrique, acide sulfurique) ou supérieur à 12 (soude), des *caustiques faibles*, en particulier les acides organiques (acide acétique) et les substances à pouvoir oxydant (eau de Javel, eau oxygénée à partir de 30 volumes). Le pH des caustiques majeurs varie peu avec la dilution. Le pouvoir corrosif des caustiques faibles dépend de la dilution et du temps de contact. Les emballages des produits provenant au moins de la Communauté européenne possèdent un logo indiquant leur caractère corrosif, irritant ou toxique (Figure 91-1).



Irritant



Corrosif



Toxique

Figure 91-1 **Logos des substances corrosives, irritantes et toxiques.**

COMPLICATIONS

En *aigu*, les risques sont :

- sur le plan digestif : perforation œsophagienne ou gastrique ;
- pour les lésions associées : brûlures cutanées, buccopharyngées ou des voies aériennes, ces dernières pouvant être responsables d'une dyspnée aiguë.

À distance, les risques sont :

- sur le plan digestif : sténoses œsophagiennes, fistules œsotrachéales ou œsobronchiques qui surviennent habituellement plusieurs semaines après l'ingestion,
- pour les lésions associées : rétractions ou brides cicatricielles cutanées, trismus, sténoses buccopharyngées, sténoses laryngotrachéales.

CONDUITE À TENIR EN CAS D'INGESTION ACCIDENTELLE

Chez l'enfant, habituellement, l'ingestion est accidentelle et la quantité ingérée est faible. Les lésions peuvent néanmoins être sévères.

PREMIÈRES MESURES

- L'enfant est hospitalisé et laissé à jeun ;
- l'interrogatoire précise au mieux la nature et la quantité du produit ingéré ;
- le centre antipoison est appelé pour préciser les risques caustiques et toxiques ;
- une voie veineuse est posée ;
- des médicaments sont prescrits :
  — des antalgiques intraveineux adaptés à l'intensité de la douleur ;
  — une antibiothérapie couvrant la flore digestive (par exemple, amoxiciline-acide clavulanique) afin de prévenir une médiastinite sur perforation digestive haute ;
  — éventuellement un traitement antireflux gastro-œsophagien afin de limiter les risques d'aggravation des lésions par un reflux favorisé par la présence d'une sonde nasogastrique.

Aucun traitement médical (neutralisants du pH) n'a fait la preuve de son efficacité dans la prévention de lésions muqueuses sévères. Les

corticoïdes augmentent en outre les risques de perforation digestive et peuvent masquer une complication infectieuse. La seule indication des corticoïdes en urgence est une dyspnée par œdème laryngé. Certaines équipes prescrivent tout de même à titre systématique.

EXAMEN CLINIQUE

Il recherche :

- des lésions cutanées, buccales ou pharyngées ;
- des anomalies évocatrices de complications : fièvre, tachycardie, hypotension, troubles de la conscience, douleurs, agitation, dyspnée, hypersialorrhée (rétention de salive dans la cavité buccopharyngée), douleurs et défense abdominales.

Poursuite de la prise en charge dans le cadre d'ingestions accidentelles sans nécrose gastrique, ni perforation digestive

La suite de la prise en charge dépend de l'existence ou non de signes de perforation digestive.

Un examen clinique normal n'élimine pas totalement la possibilité (enfant apyrétique, respiration normale, ventre souple) de brûlures œsophagiennes sévères. *L'endoscopie digestive haute est donc systématique* ; elle ne doit pas être faite avant la 6e heure afin d'éviter une sous-estimation de la sévérité des lésions qui peuvent se compléter durant les premières heures. Il est tout à fait possible d'attendre jusqu'à 18 heures pour effectuer cette endoscopie. Elle consiste en une fibroscopie souple pharyngo-œso-gastrique avec insufflation sous anesthésie générale. Les lésions œsophagiennes sont classées selon la classification de Zargar (Tableau 91-I). L'attitude thérapeutique vis-à-

Tableau 91-I **Classification des lésions caustiques de la muqueuse œsophagienne.**

Stade 0	Pas de lésions
Stade I	Érythème
Stade IIa	Pseudo-membranes non circulaires
Stade IIb	Nécrose et/ou ulcération non circulaire
Stade IIIa	Pseudo-membranes circulaires
Stade IIIb	Nécrose et/ou ulcération circulaire

vis des lésions œsophagiennes est décrite dans la figure 91-2. Quelques précisions doivent être apportées en commentaire de cette figure :

• l'*endoscopie initiale*. L'appréciation des lésions lors de l'endoscopie initiale n'est pas toujours fiable. En particulier, on peut facilement confondre une muqueuse nécrotique d'aspect parcheminé, atone, avec une muqueuse normale. À l'inverse, des lésions initialement inquiétantes pourront se révéler bénignes. aussi est-il important de répéter l'endoscopie au bout de quelques jours pour affiner le diagnostic de sévérité lésionnelle ;

• la *sonde nasogastrique*. Réservée aux lésions œsophagiennes sévères (stades IIb à IIIb), son but n'est pas de prévenir les sténoses mais d'éviter qu'elles ne deviennent totales, ce qui rendrait impossibles les procédures

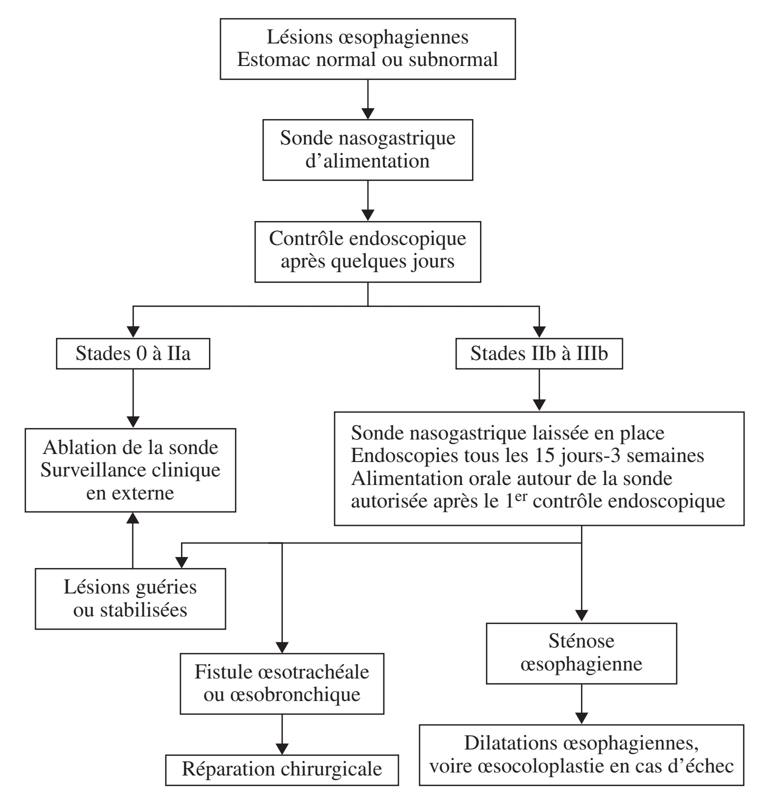


Figure 91-2. **Conduite à tenir en fonction des constatations fibroscopiques dans le cadre d'une ingestion accidentelle sans nécrose gastrique, ni perforation digestive.**

de dilatation œsophagienne. Elle permet aussi, au moins durant la première semaine post-ingestion, d'alimenter l'enfant de façon indolore et sans risque de passage alimentaire à travers une éventuelle perforation œsophagienne passée inaperçue ;

• le *premier contrôle endoscopique*. En cas de lésions œsophagiennes de stades I à IIa, il est effectué au bout de 2 à 3 jours. Pour les lésions plus sévères, il faut attendre une semaine ;

• la *durée de maintien de la sonde nasogastrique*. Les lésions superficielles non circulaires (stades I et IIa) évoluent toujours favorablement. Lorsque le premier contrôle endoscopique confirme des lésions œsophagiennes sévères (stades IIb à IIIb) nécessitant le maintien de la sonde nasogastrique, l'alimentation orale autour de la sonde peut être reprise après une semaine en l'absence de signes évocateurs de perforation digestive. Après de 10 à 15 jours, en l'absence d'anomalies cliniques (apyrexie, abdomen souple et indolore, bon état général), l'enfant peut rentrer chez lui sonde nasogastrique en place, avec l'organisation d'une hospitalisation à domicile (HAD) pour la gestion de la sonde ;

• le *traitement des séquelles et des complications secondaires* :

— les *sténoses œsophagiennes* se constituent en quelques semaines. Leur traitement débute par des dilatations œsophagiennes au ballonnet, sous contrôle endoscopique. La pression de dilatation du ballonnet doit être contrôlée par un manomètre afin de limiter les risques de perforation digestive iatrogène. Ces dilatations doivent habituellement être répétées. En cas d'échec des dilatations, le traitement est chirurgical. L'œsophage est remplacé par du côlon (œsocoloplastie) ou plus rarement par de l'estomac tubulisé ;

— les *fistules œsotrachéales* ou *œsobronchiques*, beaucoup plus rares, se constituent elles aussi généralement en quelques semaines. Elles se manifestent par des toux ou des malaises au cours des repas, une fièvre, un encombrement bronchique chronique ou des pneumopathies. Elles se diagnostiquent par une opacification œsophagienne aux hydrosolubles. Leur traitement est chirurgical ;

— les *autres complications* cutanées (brides, rétraction), buccopharyngées (sténoses, trismus) ou laryngotrachéales (brides, sténoses) peuvent être très inesthétiques et/ou invalidantes. Leur traitement est souvent long et de résultat aléatoire. Certains patients ne retrouvent jamais la possibilité de respirer ou de déglutir par les voies naturelles (trachéotomies, gastrostomies d'alimentation)

CONDUITE À TENIR EN PRÉSENCE DE LÉSIONS GASTRIQUES SÉVÈRES (Figure 91-3)

C'est une situation rare. La constatation, au cours de l'endoscopie initiale, de lésions sévères de l'estomac (ulcérations, nécrose) contre-

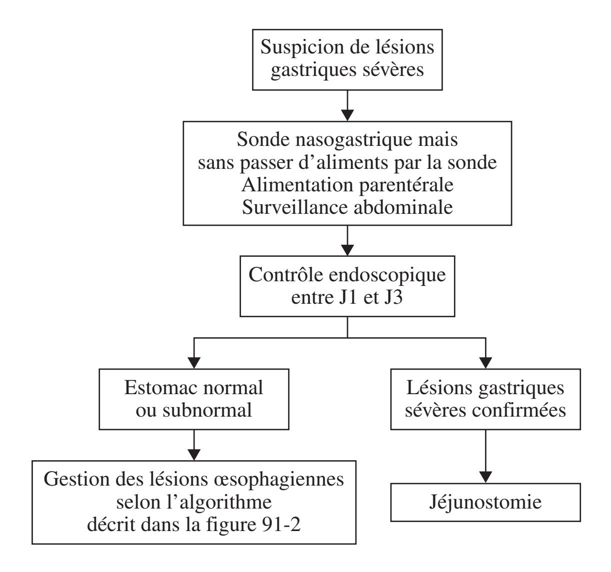


Figure 91-3 **Conduite à tenir en cas de lésions gastriques sévères.**

indique l'alimentation par sonde nasogastrique. Dans ce cas, il faut instaurer une alimentation parentérale. Le premier contrôle endoscopique doit alors être effectué rapidement, au bout de 1 à 3 jours. Si la présence de lésions gastriques sévères se confirme lors du premier contrôle endoscopique, une jéjunostomie d'alimentation est programmée. Même lorsqu'elle ne peut être utilisée pour l'alimentation du fait des lésions gastriques, la sonde nasogastrique est laissée en place en cas de lésions œsophagiennes sévères (stades IIb à IIIb) afin de prévenir une sténose complète de l'œsophage.

CONDUITE À TENIR EN CAS DE PERFORATION DIGESTIVE

Dans le cadre des ingestions accidentelles chez l'enfant, les perforations digestives sont très rares. Il s'agit le plus souvent de perforations œsophagiennes survenant au cours de séances de dilatation œsophagienne. Le traitement est habituellement conservateur : sonde nasogastrique, antibiothérapie à large spectre, drains pleuraux. Les indications d'œsogastrectomie sont rares.

CONDUITE À TENIR EN CAS D'INGESTION VOLONTAIRE

Cette situation est très rare chez l'enfant. Elle est souvent le fait d'infanticides. Les quantités ingérées sont importantes et la conduite à tenir rejoint celle préconisée en cas d'ingestion de caustique dans le cadre de tentatives d'autolyse chez l'adulte. Le patient est pris en charge en unité de soins intensifs chirurgicaux. Les indications à un geste chirurgical urgent sont assez fréquentes :

- ingestion massive : un verre, soit environ 150 ml, d'acide fort, de base forte ou de déboucheur de canalisation (par exemple, Destop®) ;
- troubles psychiques : agitation, confusion ;
- anomalies métaboliques : troubles de la crase sanguine (coagulation intravasculaire disséminée, fibrinolyse), acidose, hypoxie, insuffisance rénale ;
- lésions diffuses œsogastriques ou gastriques de stade III constatées en endoscopie.

La chirurgie consiste alors habituellement en une œsogastrectomie totale menée par laparotomie et cervicotomie gauche, et terminée par une œsophagostomie cervicale et une jéjunostomie latérale d'alimentation. La justification de cette intervention est que le maintien in situ de l'œsophage et de l'estomac dans un tel contexte risquerait d'entraîner des lésions sévères de voisinage (abcès sous-phrénique, médiastinite) ou à distance (septicémie) par diffusion du produit caustique ou extension de processus inflammatoires et infectieux. Des procédés de reconstruction sont nécessaires à distance des œsogastrectomies, à type d'œsophagoplastie (le plus souvent iléocolique isopéristaltique rétrosternale), possible après 3 mois, voire d'œsophago-pharyngoplastie, d'indication plus tardive.

Les lésions associées, pharyngées (sténoses, brides, à l'origine de difficultés alimentaires) et de l'arbre aérien (brûlures laryngo-trachéobronchiques, épanchements pleuraux, atélectasies pulmonaires), sont fréquentes dans ce contexte. Les ulcérations trachéobronchiques doivent être réparées chirurgicalement (obturation de l'ulcération par mobilisation et apposition d'un segment pulmonaire ou passage dans le médiastin postérieur d'un lambeau de muscle grand dorsal). Elles sont parfois grevées de séquelles fonctionnelles alimentaires ou respiratoires très invalidantes.

Chapitre 92

Intubation

TECHNIQUE STANDARD EN LARYNGOSCOPIE DIRECTE

Il faut effectuer les gestes suivants :

• élaborer la stratégie d'intubation avec l'anesthésiste ;

• préparer tout le matériel jugé nécessaire (matériel d'intubation, fibroscopes, bronchoscopes, boîte de trachéotomie, matériel de ponction, mandrin, masques laryngés) ;

• commencer par ventiler le patient au masque, ce qui permet de bien l'oxygéner avant le début des manœuvres d'intubation et de vérifier qu'il est facilement « reventilable » au masque en cas de difficultés d'intubation et de désaturation ;

• choisir le bon calibre de sonde (Tableau 92-I), en sachant prendre un diamètre plus petit que celui normalement prévu pour l'âge et le poids en cas d'obstacle ;

• ne pas surélever le plan des épaules par un billot ;

• utiliser une lame de laryngoscope droite (lames d'Oxford ou de Miller) :

— ouverte sur la droite : la fermeture de la partie gauche de la lame permet de refouler la langue sur la gauche et l'ouverture de la partie droite permet de glisser facilement la sonde ou des instruments (pince de Magill) dans la lumière du laryngoscope ;

— de longueur adaptée à l'âge de l'enfant (prévoir au moins trois tailles de lame différentes dans les boîtes de matériel d'intubation) ;

• exposition du larynx :

— bien aspirer les sécrétions pharyngées ;

— ne pas faire saigner la muqueuse pharyngée avec sa sonde d'aspiration ou sa lame de laryngoscope ;

— en première intention, placer l'extrémité de la lame dans la vallécule (c'est-à-dire ne pas charger l'épiglotte). Si la visualisation du plan glottique est insuffisante, on peut charger l'épiglotte, mais cette manœuvre peut induire un œdème traumatique de celle-ci ;

— tenir la lame de laryngoscope avec la main gauche en manipulant le larynx au petit doigt de cette même main ; si l'on n'y parvient pas, on peut demander à un aide d'appuyer sur le larynx, mais ce geste est moins précis ;

• souvent, le contact de la lame du laryngoscope ou de la sonde d'intubation avec le vestibule laryngé entraîne un spasme laryngé : il ne faut pas essayer de forcer le spasme, mais attendre quelques secondes l'ouverture spontanée du larynx ;

• si l'intubation est nasotrachéale, enfoncer la sonde un peu en arrière des massifs aryténoïdiens, puis la soulever à la pince de Magill pour l'introduire dans la fente glottique ;

• longueur d'insertion de la sonde : il y a un repère noir situé à 25 mm de l'extrémité de la sonde, ne pas enfoncer le niveau supérieur de ce repère très au-delà de la glotte pour ne pas faire d'intubation sélective ;

• bien fixer la sonde, si possible sur une partie non mobile de la face.

Si l'on a le choix et que la sonde d'intubation doit être maintenue plusieurs jours, l'intubation nasotrachéale est plus stable et comporte moins de risques d'extubation accidentelle que l'intubation par la bouche.

Tableau 92-I **Taille des sondes d'intubation en fonction du poids et de l'âge (en l'absence de sténose laryngotrachéale).**

Âge	Poids (kg)	Diamètre interne
Nouveau-né	< 1,5	2
Nouveau-né	< 3,5	2,5
Nouveau-né	3,5-4,5	3
Nouveau-né	4,5-6	3,5
Nouveau-né	6-10	4
1 an	10-12	4
2 ans	12,5-15	4,5
3 ans	15-17,5	5
5 ans	17,5-20	5,5
6 ans	20-22,5	6
7 ans	22,5-25	6,5
8 ans et plus	25 et plus	7

TECHNIQUE EN CAS D'OUVERTURE BUCCALE LIMITÉE OU DE MALFORMATION FACIALE EMPÊCHANT L'EXPOSITION DU LARYNX EN LARYNGOSCOPIE DIRECTE

C'est le cas dans certains syndromes comme dans les syndromes de Pierre Robin ou de Franceschetti.

INTUBATION AU NASOFIBROSCOPE

Il faut :

- ne pas mettre le malade en apnée ;
- vérifier qu'il est ventilable au masque ;
- bien l'oxygéner avant le début de la procédure ;
- vérifier que l'on dispose d'un fibroscope de calibre suffisamment petit pour passer à travers la sonde d'intubation et assez long pour atteindre les bronches ;
- après avoir humidifié la sonde et le fibroscope ou les avoir lubrifiés avec du Silisonde®, le fibroscope est introduit dans la lumière de la sonde, puis progresse à travers les fosses nasales et le pharynx jusqu'à la visualisation des cordes vocales ;
- si les cordes vocales sont difficiles à visualiser :
  — bien aspirer les sécrétions pharyngées ;
  — mettre la tête en hyperextension ;
  — tracter la langue vers l'avant à l'aide d'une compresse, d'un fil passé à travers la langue mobile ou d'une pince à mors plats ;
  — parfois, une insufflation à travers le fibroscope permet d'ouvrir le pharynx et de mieux visualiser le larynx, notamment en cas d'infiltration sous-muqueuse dans le cadre d'une maladie de surcharge ou d'œdème pharyngé diffus d'origine infectieuse ;
- une fois les cordes visualisées, il faut :
  — éventuellement pulvériser de la lidocaïne en spray sur les cordes vocales afin d'éviter tout spasme laryngé ;
  — traverser le plan glottique et faire progresser le fibroscope jusqu'à la partie inférieure de la trachée ;
  — demander à un aide de pousser la sonde d'intubation autour du fibroscope ;
- lors du retrait du fibroscope, l'aide doit bien maintenir la sonde d'intubation immobile et le fibroscopiste vérifie la position de l'extrémité inférieure de la sonde d'intubation par rapport à la carène ;
- bien fixer la sonde.

L'UTILISATION D'UN MASQUE LARYNGÉ EST UNE ALTERNATIVE

Ce masque laryngé est constitué d'un masque proprement dit, raccordé à un tube muni d'un ballonnet gonflable. Son introduction ne nécessite pas de visualiser le larynx. Le masque est enfoncé par la bouche sans contrôle visuel jusqu'à ce qu'il vienne buter contre le vestibule laryngé. La partie proximale du tube, qui sort par la bouche, est raccordée à une machine de ventilation.

EN CAS D'ÉCHEC DES MANŒUVRES PRÉCÉDENTES ET DE DÉSATURATION

Le patient est alors réveillé ou trachéotomisé.

Des lames courbes de laryngoscopie directe, munies d'un système optique relié à une caméra ont été récemment commercialisées. Elles facilitent l'exposition du larynx dans les cas difficiles.

TECHNIQUE EN CAS DE STÉNOSE LARYNGOTRACHÉALE

Il faut :

• prévoir des tailles de sonde d'intubation inférieures à celles normalement utilisées pour le poids et l'âge ;

• lorsque l'obstacle est infranchissable par la sonde, on peut :

— franchir l'obstacle avec un bronchoscope rigide et ventiler le patient par le canal latéral du bronchoscope ;

— laisser la sonde d'intubation au-dessus de l'obstacle ; la technique de « jet ventilation » peut alors être utile pour ventiler efficacement à travers l'obstacle.

En cas d'obstacle liquidien pharyngé ou laryngé supraglottique (kyste de la vallécule ou de la bande ventriculaire, lymphangiome kystique), on peut l'affaisser par ponction pour faciliter l'intubation. Dans tous les cas, si l'on craint des difficultés d'intubation, il faut prévoir une trachéotomie en urgence en cas d'échec et de mauvaise tolérance clinique (désaturation, troubles du rythme respiratoire ou cardiaque) : il faut donc garder une boîte de trachéotomie à disposition.

Chapitre 93

Traumatologie faciale

Les traumatismes faciaux sont d'une grande fréquence, d'une origine variée (accident de la voie publique, rixe, chute, accident de sport, accident domestique), mais engagent cependant rarement le pronostic vital (sauf en cas d'atteinte crânienne ou rachidienne associée). Les séquelles esthétiques et fonctionnelles sont cependant non négligeables. En fonction de l'agent vulnérant, de la localisation du traumatisme et de son énergie cinétique, on pensera toujours à éliminer une urgence neurochirurgicale (fracture du crâne, hématome intracrânien), orthopédique (rachis) ou ophtalmologique. La richesse sémiologique clinique faciale permet d'orienter précisément le diagnostic et de limiter les examens paracliniques (panoramique, incidence de Blondeau, incidence de Hirtz latéralisée, OPN, tomodensitométrie).

EXAMEN DU TRAUMATISÉ FACIAL

QUELQUES NOTIONS ANATOMIQUES MINIMALES NÉCESSAIRES

Afin de conduire cet examen, il faut connaître :

- les différents os de la face (Figure 93-1) ;
- les éléments nobles de la face :
  - nerf facial,
  - nerfs sensitifs : nerf alvéolaire inférieur, nerf mentonnier (sensibilité labiale inférieure), nerf sous-orbitaire (sensibilité labiale supérieure et aile du nez) ;
  - voies lacrymales, ligament canthal interne et externe, canal de Sténon ;
- la formule dentaire normale pour l'âge et sa numérotation (Tableau 93-I).

Avec la participation de Benoît Michel.

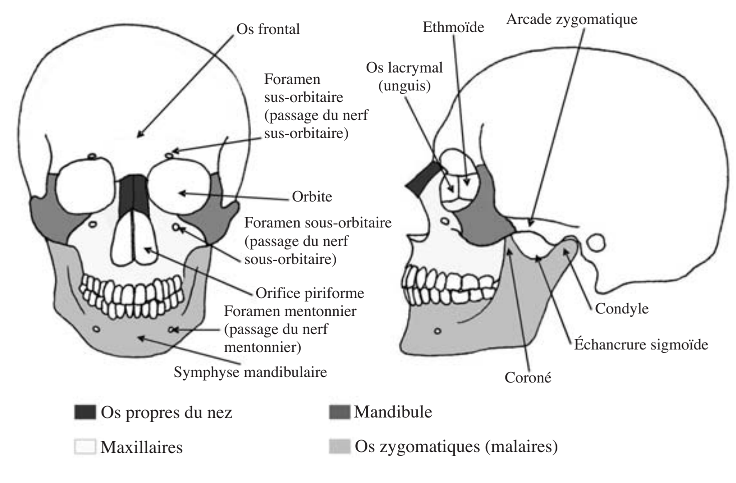


Figure 93-1 **Anatomie du massif facial.**

Tableau 93-I **Numérotation des dents. (Selon la Fédération dentaire internationale.)**

Dents définitives (32 dents)															
En haut à droite								En haut à gauche							
18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28
M	M	M	PM	PM	C	I	I	I	I	C	PM	PM	M	M	M
48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38
En bas à droite								En bas à gauche							
Dents lactéales (20 dents)															
En haut à droite								En haut à gauche							
			55	54	53	52	51	61	62	63	64	65			
			M	M	C	I	I	I	I	C	M	M			
			85	84	83	82	81	71	72	73	74	75			
En bas à droite								En bas à gauche							

Noter l'absence de prémolaire dans la formule lactéale.
I : incisive ; C : canine ; PM : prémolaire ; M : molaire.
Le chiffre des dizaines correspond au quadrant, le chiffre des unités au numéro de la dent en partant du milieu vers l'extérieur.

ANAMNÈSE

Les données essentielles de l'interrogatoire sont les suivantes :
- antécédents du patient ;
- vaccination antitétanique ;
- conditions du traumatisme, énergie cinétique, localisation du point d'impact, notion de craquement ;
- localisation de la douleur, acuité visuelle, diplopie, épistaxis, otorragie, notion de modification de l'articulé dentaire, hypo-esthésie/paresthésie ;
- *recherche d'un autre point d'appel extrafacial.*

EXAMEN CLINIQUE

Il comporte un examen endo- et exobuccal avec des étapes d'inspection et de palpation.

Inspection

Elle porte sur les éléments suivants :
- plaie et localisation, hémorragie, œdème, ecchymose, déformation faciale ;
- motricité faciale ;
- mobilité oculaire et recherche d'une diplopie binoculaire dynamique, dystopie canthale, télécanthus, hémorragie sous-conjonctivale ;
- déplacement dentaire, étude de l'articulé dentaire à confronter à l'état antérieur à l'accident (béance quand à la fermeture buccale complète, des dents ne se touchent pas, contact prématuré quand, lors d'un contact sur une dent, il existe une béance pour les autres), diastème interdentaire, fracture ou perte dentaire.

Palpation

Les éléments en sont les suivants :
- douleur exquise, décroché osseux, mobilité fracturaire ;
- emphysème sous-cutané ;
- mobilité dentaire ;
- étude de la sensibilité faciale (territoires du V1, V2, V3) ;
- issue de salive à la palpation de la glande parotide ;
- tonus oculaire.

À l'issue de l'examen clinique au cours duquel seront parfaitement consignées les lésions dentaires et les éventuelles atteintes neurologiques, le diagnostic est le plus souvent posé.

IMAGERIE

Elle est détaillée dans les paragraphes suivants consacrés aux différents types de traumatismes et de fractures. L'examen le plus utile en dehors de quelques contextes particuliers est la tomodensitométrie.

PRISE EN CHARGE

Elle est détaillée dans les paragraphes suivants. Le degré d'urgence de cette prise en charge en fonction du type de lésion est résumé dans le tableau 93-II.

Tableau 93-II **Degré d'urgence en chirurgie maxillofaciale.**

Urgences vitales
Obstruction de la filière aérienne par – corps étranger : débris dentaires ou osseux, sang – glossoptose par bascule de la langue en arrière dans les fractures parasymphysaires bilatérales : elle nécessite de libérer les voies aériennes (au doigt, aspiration, canule de Mayo), avec éventuellement une intubation ou parfois même une trachéotomie d'emblée *Hémorragie massive* par plaie artérielle nécessitant le clampage, la compression et le méchage antérieur et/ou postérieur. Une embolisation peut, dans certains cas, être nécessaire
Urgences vraies (délai inférieur à 6 heures)
Luxations dentaires totales Fractures du plancher orbitaire en *trap-door* Compresssion du nerf optique
Urgences différables de 6 heures (délai du jeûne pré-opératoire)
Plaies faciales Fractures alvéolaires
Urgences possiblement différables de plusieurs jours
Toutes les autres fractures

PLAIES FACIALES

En dehors des plaies artérielles pouvant engager le pronostic vital, le pronostic des plaies faciales dépend de leur retentissement esthétique tégumentaire, mais surtout de leur localisation et de l'atteinte des structures nobles sous-jacentes. La nature de l'agent vulnérant sera précisée : objet souillé, morsure de chien, présence potentielle ou évidente de corps étrangers

La localisation oriente vers une atteinte :

- du globe oculaire ;
- du nerf facial ou de l'une de ses branches qui sera évaluée par un testing précis des différents territoires ;
- du nerf sous-orbitaire (hypo-esthésie de l'aile narinaire et de la lèvre supérieure) ;
- du nerf alvéolaire inférieure ou du nerf mentonnier (hypo-esthésie de la lèvre inférieure) ;
- du canal de Sténon : examen de l'ostium situé à la face interne de la joue en regard de la deuxième molaire supérieure. L'issue reproductible de salive claire à la palpation de la glande parotide signe son intégrité, une issue de sang signe son atteinte. En l'absence de salive, seule une exploration chirugicale sous anesthésie générale permet de préciser le diagnostic ;
- des voies ou du canal lacrymaux à explorer sous anesthésie générale ;
- du releveur de la paupière supérieure.

En cas de plaie hémorragique, il est nécessaire, en urgence, de procéder à un clampage ou, à défaut, une compression, Indépendamment de la réparation de ces structures nobles, la réparation est réalisée plan par plan avec réparation musculaire soigneuse.

Cas particulier des morsures de chiens

Les lésions sont toujours plus importantes que ce que laisse présager l'aspect clinique. Elles sont à considérer comme des plaies hautement septiques nécessitant, dans tous les cas, un lavage et un drainage avant une suture éventuelle. Une atteinte osseuse peut être associée. L'antibiothérapie sera systématique (amoxicilline-acide clavulanique chez l'enfant, cycline chez l'adulte). Le risque rabique est à évaluer et une vaccination peut être initiée (animal non vacciné dans zone d'endémie, animal inconnu), éventuellement stoppée en fonction de l'examen vétérinaire obligatoire.

Les *complications* possibles sont :

• une surinfection : abcès, cellulite ;

• une paralysie faciale ;

• une fistule salivaire cutanée en cas de plaie du canal de Sténon ;

• un larmoiement continuel en cas de traumatisme et d'obstruction des voies lacrymales ;

• une dacryocystite aiguë ou chronique en cas d'atteinte du sac lacrymal ;

• une cicatrice inesthétique par défaut d'affrontement des berges des plaies ou en cas de cicatrisation hypertrophique ou chéloïde.

TRAUMATISMES DENTAIRES

L'examen endobuccal circonstancié sera précis et détaillé afin de permettre la meilleure prise en charge sur le plan médicolégal et sur le plan assurantiel. L'examen clinique sera associé à des clichés radiologiques (rétro-alvéolaires).

On peut distinguer :

• la contusion dentaire : la dent est douloureuse mais non mobile. Une mortification dentaire secondaire est toujours possible avec son risque d'infection ;

• la subluxation : la dent est en place mais mobile ;

• la luxation dentaire partielle : la dent est déplacée. On précise le déplacement (vestibulaire, palatin ou lingual, impaction, extrusion) ;

• la luxation dentaire totale (avulsion). La dent est conservée dans le meilleur milieu de conservation possible : dans son alvéole (nécessitant une remise en place immédiate de la dent après la luxation), le sérum physiologique, le lait ou la salive ;

• la fêlure dentaire : visible par transparence ;

• la fracture dentaire :

— fracture coronaire avec ou sans exposition pulpaire ;

— fracture radiculaire dont on précise le siège (tiers apical, moyen, coronaire).

La luxation dentaire nécessite une prise en charge en urgence : réduction ou réimplantation et contention collée, couverture antibiotique. Le pronostic après réimplantation dentaire est directement lié au délai et au milieu de conservation. Au-delà de 6 heures, malgré un bon milieu de conservation, le pronostic dentaire est extrêmement réservé. Les dents lactéales ne seront pas réimplantées.

Les fractures dentaires sont du ressort du chirurgien dentaire. En cas d'exposition pulpaire, un coiffage en urgence peut être proposé afin de préserver la vitalité dentaire.

Les complications possibles sont :

• en cas de fractures dentaires : mortification dentaire avec infection apicale, cellulite ;

• en cas de luxations dentaires :

— mortification dentaire ;

— ankylose dentaire avec résorption radiculaire pouvant conduire à la perte de la dent ;

— anomalie de développement des dents définitives en cas d'impaction des dents lactéales.

FRACTURES DU MASSIF FACIAL

Elles sont le plus souvent sans risque vital et peuvent être traitées de façon décalée dès que les conditions locales le permettent (après traitement des autres lésions associées et fonte de l'œdème). Le traitement des fractures du massif facial nécessite une antibiothérapie dès qu'il s'agit d'une fracture ouverte (risque d'ostéite, essentiellement à la mandibule). Les signes cliniques et le bilan d'imagerie sont résumés dans le tableau 93-III.

FRACTURE DE L'OS ALVÉOLAIRE

De grande fréquence, elle est toujours associée à des déplacements des organes dentaires. Les dents antérieures sont concernées dans la grande majorité des cas. Le diagnostic est essentiellement clinique :

• déplacement dentaire (on parle de luxation) ou expulsion dentaire (luxation totale) localisé à une ou plusieurs dents ;

• modification du relief alvéolaire ;

• plaie gingivale souvent associée.

Des clichés rétro-alvéolaires permettent de préciser la localisation des dents en cas d'impaction (luxation axiale). Le pronostic dentaire est réservé. La prise en charge repose sur une réduction manuelle et une contention souple ou rigide en fonction des cas.

FRACTURE DES OS PROPRES DU NEZ (OPN)

Elle fait suite à un traumatisme direct sur la pyramide nasale. Une épistaxis est systématique en cas de déplacement. L'examen met en évidence :

• une déformation du nez ou de la cloison, un œdème, une éventuelle ecchymose en lunettes, une obstruction nasale, un hématome de cloison (urgence thérapeutique) ;

Tableau 93-III **Fractures du massif facial : signes cliniques et bilan d'imagerie.**

Type de fracture	**Principaux signes cliniques**	**Examens d'imagerie**
Fracture des os propres du nez (OPN)	Épistaxis Ecchymose en lunettes Déformation nasale Douleur à la palpation de la pyramide nasale *Mobilité fracturaire* Hématome de cloison (rhinoscopie antérieure)	Clichés standard OPN (profil + incidence de Gosserez) Tomodensitométrie
Fracture du malaire	Ecchymose palpébrale unilatérale Hémorragie sous-conjonctivale externe Effacement de la pommette *Décroché orbitaire à la palpation* Hypo-esthésie du territoire du V2	Clichés standard : Blondeau, Hirtz latéralisé (contre-indiqué en cas de traumatisme rachidien cervical) Tomodensitométrie
Fracture du plancher orbitaire	Ecchymose palpébrale unilatérale *Diplopie avec intégrité du contour orbitaire à la palpation* Hypo-esthésie du territoire du V2	Tomodensitométrie (en l'absence de diplopie un cliché de Blondeau peut suffire)
Fracture de la mandibule	*Modification de l'articulé dentaire* Mobilité fracturaire Diastème interdentaire	Panoramique dentaire (à défaut défilés mandibulaires) face basse Tomodensitométrie en cas de doute sur l'intégrité du condyle
Fracture alvéolaire	*Déplacement dentaire*	Panoramique dentaire Cliché rétro-alvéolaire
Fracture de Lefort	*Mobilité du plateau palatin*	Tomodensitométrie
Fracture du CNEMFO	*Dystopie canthale interne (télécanthus)*	Tomodensitométrie

N.B. : les signes en italique, lorsqu'ils sont présents, sont très évocateurs du diagnostic.

• l'absence de dystopie canthale interne ou de télécanthus (espacement exagéré de la distance entre les angles internes des paupières) pouvant signer une fracture de l'ethmoïde sous-jacente ;

• une mobilité fracturaire à la palpation douce.

Le diagnostic clinique est confirmé par les clichés selon deux incidences : OPN de profil et Gosserez (incidence racine-base). La tomodensitométrie peut être utile.

Fractures des OPN : un diagnostic souvent difficile en urgence

Les fracture des OPN sont parfois difficiles à diagnostiquer dans les premiers jours suivant le traumatisme du fait d'un œdème majeur de la pyramide nasale et des difficultés d'interprétation des clichés standard des OPN (profil + Gosserez = pyramide nasale vue dans son axe base-racine). Dès lors, on peut soit prescrire une tomodensitométrie du massif facial en urgence, soit faire revenir le patient après 72 heures de traitement anti-inflammatoire pour s'affranchir de l'œdème. Il est essentiel, lors de la consultation initiale, de réaliser une rhinoscopie antérieure à la recherche d'un hématome de cloison à drainer en urgence.

Le *traitement orthopédique* ne concerne que les fractures déplacées. En cas d'hématome de cloison associé, un drainage est réalisé en urgence sous anesthésie locale.

Les complications possibles sont :

• l'hématome de cloison, avec risque de fonte infectieuse et de déformation résiduelle du nez ;

• l'asymétrie nasale (gêne esthétique) ;

• des troubles de la perméabilité nasale.

FRACTURE-DISJONCTION DE L'OS ZYGOMATIQUE (FRACTURE DU MALAIRE)

Ce type de fractures fait suite à un traumatisme direct sur la pommette. Le corps du malaire est déplacé le plus souvent en dehors, en bas et en arrière. L'interrogatoire recherche la notion d'épistaxis, une diplopie (peu fréquente), une hypo-esthésie labiale. L'inspection met en évidence :

• une ecchymose palpébrale inférieure (± supérieure) ;

• une hémorragie sous-conjonctivale externe ;

• un effacement de la pommette malgré l'œdème ;

• une dystopie canthale externe ;

• une limitation d'ouverture buccale (par butée du coroné sur le corps du malaire déplacé ou irritation directe des fibres du muscle masseter ou temporal).

La palpation apporte un élément clinique déterminant sous la forme d'un décroché osseux de la margelle orbitaire. Le déplacement osseux peut également être perceptible au niveau du rebord orbitaire externe ou en endobuccal au niveau du pied du malaire. La palpation d'un emphysème sous-cutané palpébrojugal signe la fracture d'une paroi sinusienne.

Des clichés standard peuvent être suffisants pour le diagnostic :

- cliché de Blondeau ou Waters mettant en évidence l'hémosinus et les solutions de continuité (particulièrement visible au niveau de la console maxillomalaire) ;
- cliché de Hirtz latéralisé (en l'absence de traumatisme rachidien car il nécessite une grande déflexion cervicale), qui met en évidence le recul du malaire et la fracture de l'arcade zygomatique.

L'examen tomodensitométrique du massif facial est néanmoins l'examen le plus précis et peut être demandé en première intention : il précise l'importance du déplacement, l'état du plancher orbitaire (noter qu'il existe toujours une fracture du plancher orbitaire dans les fractures de l'os zygomatique, même si le retentissement oculaire est très limité).

Le *traitement* médical consiste en une couverture antibiotique et un lavage des fosses nasales (sans mouchage en raison du risque d'emphysème). Le traitement chirurgical ne concerne que les fractures déplacées et consiste en une réduction (le plus traditionnellement au crochet de Ginestet). En cas de difficulté de réduction ou d'instabilité après réduction, un abord sanglant et une ostéosynthèse peuvent être proposés. Un test de duction forcée per opératoire contrôle la bonne mobilité osculaire passive.

Les *complications* possibles sont :

- l'asymétrie résiduelle de la pommette ;
- la limitation d'ouverture buccale ;
- l'hypo-esthésie du territoire du nerf sous-orbitaire, avec ou sans névralgie ;
- la diplopie.

FRACTURE DE L'ARCADE ZYGOMATIQUE

Un traumatisme latérofacial peut être responsable d'une fracture isolée de l'arcade zygomatique sans disjonction de l'os zygomatique. Les signes cliniques comprennent une déformation et une limitation d'ouverture buccale. Le cliché de Hirtz latéralisé confirme la fracture. Le traitement est chirurgical.

FRACTURE DE LA MANDIBULE

La mandibule de part sa forme, sa position et la présence des dents présente une grande fragilité fracturaire. Le traumatisme peut être

direct au niveau d'un point d'impact, mais est le plus souvent indirect, occasionnant un ou plusieurs foyers de fracture à distance du point d'impact. Il est important de noter la grande fréquence des fractures plurifocales (> 30 p. 100 des cas) : un deuxième ou un troisième foyer de fracture est systématiquement recherché.

On distingue les fractures de la portion dentée de la mandibule (symphyse, parasymphyse, branche horizontale, angle), à considérer comme des fractures ouvertes, des fractures de la portion non dentée (branche montante, condyle, coroné).

Les fractures de la portion dentée se manifestent par :

- une douleur localisée ;
- une ecchymose vestibulaire ou du plancher buccal ;
- un déplacement dentaire de part et d'autre du foyer de fracture (diastème, décalage de hauteur). En l'absence d'expulsion dentaire associée, le foyer de fracture passe toujours entre deux dents. Le décalage de hauteur entre les dents de part et d'autre du foyer est responsable d'une béance (absence de contact dentaire en position dents serrées) sur l'une des deux portions mandibulaires. En l'absence de déplacement évident (articulé dentaire normal), la mobilisation mandibulaire manuelle confirme la fracture sous la forme d'un déplacement entre deux dents au niveau du foyer de fracture supposé ;
- une hypo-esthésie labiale inférieure en cas de fracture de la branche horizontale ou de l'angle mandibulaire déplacée.

Les fractures de la branche montante ou du coroné sont exceptionnelles et généralement peu déplacées. Les fractures condyliennes sont fréquentes et peuvent être associées (deux condyles, un condyle et une fracture de la portion dentée, deux condyles et une fracture de la portion dentée). En l'absence de déplacement, les signes cliniques sont relativement pauvres : douleur et œdème prétragien, douleur à l'ouverture buccale et lors des mouvements de latéralité. L'articulé dentaire est normal. En cas de déplacement, il existe un raccourcissement de la hauteur de la mandibule du côté de la fracture, responsable d'un contact molaire prématuré homolatéral et d'une béance controlatérale. Il existe une latérodéviation du côté de la fracture en ouverture buccale et une limitation nette de la latéralité du côté opposé à la fracture. On distingue classiquement les fractures extra-articulaires (sous-condyliennes basses, dont le trait de fracture passe par l'échan-

Fréquence des fractures condyliennes chez l'enfant

Les fractures condyliennes sont fréquentes chez l'enfant après une chute sur le menton. Passer à côté d'une telle fracture expose au risque d'ankylose temporomandibulaire particulièrement redoutable chez l'enfant en raison de ses conséquences sur la croissance mandibulaire.

crure sigmoïde), des fractures articulaires ou à considérer comme telles (capitales, sous-capitales, sous-condyliennes hautes).

Le *diagnostic* de fracture de mandibule est confirmé par un examen panoramique dentaire (orthopantomogramme ou OTP) qui peut être associé à un cliché de face basse (ce dernier est indiqué en cas de doute sur une fracture condylienne). À défaut de panoramique, on peut proposer des clichés de type défilés mandibulaires droits et gauche associés à une face basse. La tomodensitométrie a peu d'indications : patients non mobilisables, jeune enfant, doute sur une possible atteinte condylienne capitale.

En dehors de fractures condyliennes considérées comme articulaires, le *traitement* des fractures de la mandibule consiste en une immobilisation après réduction : on propose soit un traitement othopédique par contention bimaxillaire (au fil d'acier) pendant 5 semaines, soit une ostéosynthèse. Les fractures du condyle articulaire sont à prendre en charge par kinésithérapie précoce afin de limiter le risque d'ankylose temporomandibulaire. En cas d'exceptionnelle fracture du coroné ou de la branche montante, un traitement purement fonctionnel peut être proposé. En cas d'association d'une fracture extra-articulaire à une fracture articulaire, une ostéosynthèse est nécessaire (même chez l'enfant chez qui cette dernière est le plus souvent contre-indiquée) afin de permettre la rééducation le plus précocement possible.

Les *complications* possibles sont :

• pour les fractures extra-articulaires :

— une hypo-esthésie du territoire du nerf mentonnier, avec ou sans névralgie ;

— une mortification dentaire des dents adjacentes au foyer de fracture ;

— des troubles de l'occlusion par réduction insuffisante ;

— une pseudarthrose ;

• pour les fractures articulaires :

— des troubles de l'occlusion ;

— une ankylose temporomandibulaire : fusion entre la base du crâne et la mandibule, responsable d'une limitation d'ouverture buccale pouvant entraîner, chez l'enfant, un trouble de croissance responsable d'une asymétrie mandibulaire (ou d'un profil d'oiseau en cas d'atteinte bicondylienne).

FRACTURES DU PLANCHER ORBITAIRE

Elles font plus souvent suite à un choc direct sur l'œil que sur la margelle orbitaire. Le type de fracture le pus fréquemment retrouvé est consécutif à une hyperpression orbitaire (type *blow out* des Anglo-Saxons). Cette dernière entraîne une fracture du plancher avec issue du contenu orbitaire dans le sinus maxillaire (graisse, muscles oculomoteurs droit inférieur et petit oblique). L'incarcération du contenu orbitaire,

en particulier du muscle droit inférieur, l'asymétrie de hauteur des deux yeux, le traumatisme direct des muscles oculomoteurs peuvent être responsables d'une diplopie.

L'interrogatoire apprécie l'acuité visuelle, recherche la notion d'épistaxis. L'examen met en évidence :

- une ecchymose palpébrale unilatérale ;
- une hypo-esthésie du territoire du nerf sous-orbitaire ;
- une diplopie : la diplopie dans le regard vers le haut est un signe plus sensible que la limitation de l'élévation de l'œil, qui peut néanmoins paraître évidente, surtout dans les fractures du plancher en *trap-door*.

La palpation vérifie l'intégrité du cadre osseux orbitaire et recherche un emphysème sous-cutané. Un examen ophtalmologique est réalisé afin de vérifier l'intégrité oculaire et de préciser la diplopie par un test de Lancaster. Le *diagnostic* demande des explorations complémentaires : radiographie de Blondeau au minimum ou tomodensitométrie d'emblée en cas de signe clinique évocateur. Le cliché de Blondeau peut mettre en évidence un hémosinus, une image en goutte (correspondant à la hernie intrasinusienne du contenu orbitaire). L'examen tomodensitométrique en coupes axiales et coronales permet de préciser l'importance de la fracture, son siège et surtout la présence d'une éventuelle incarcération musculaire.

Une baisse d'acuité visuelle peut exceptionnellement être rencontrée dans ce type de fracture : elle peut nécessiter en grande urgence un geste de drainage d'un éventuel hématome compressif. En dehors de ce cas, l'indication d'un traitement chirurgical est portée en fonction de l'importance du défect osseux du plancher orbitaire (risque d'énophtalmie secondaire) et sur la présence d'une incarcération musculaire : un abord transpalpébral ou transconjonctival permet l'exploration et la réduction de la fracture. En cas de défect osseux, une réparation du plancher par des matériaux endogènes (os, cartilage) ou exogènes est effectuée. Un test de duction forcée en fin d'intervention contrôle la bonne mobilité oculaire passive. La surveillance de l'acuité visuelle en post-opératoire est indispensable afin de ne pas laisser évoluer un éventuel hématome iatrogène compressif du nerf optique.

Une urgence vraie : la fracture en *trap-door*

La fracture en *trap-door* est un type de fracture du plancher orbitaire touchant préférentiellement l'enfant ou l'adulte jeune. Il s'agit d'une fracture en bois vert du plancher orbitaire avec un déplacement minime, mais avec une incarcération du muscle droit inférieur. La douleur est intense, pouvant être accompagnée de vomissements. La diplopie est franche, de même que le défaut d'élévation de l'œil concerné. Il s'agit d'une vraie urgence chirurgicale.

Les *complications* possibles sont :

- l'hypo-esthésie du territoire du nerf sous-orbitaire avec ou sans névralgie ;
- la diplopie binoculaire statique ou dynamique ;
- l'énophtalmie ;
- la baisse de l'acuité visuelle (exceptionnelle).

Lors d'un traumatisme orbitaire, il arrive que l'hyperpression, au lieu d'être responsable d'une fracture du plancher orbitaire, soit responsable de la fracture de la paroi interne de l'orbite (lame papyracée de l'ethmoïde) avec hernie du contenu orbitaire dans les cellules ethmoïdales. Il existe également, dans ce cas, un risque de diplopie ou d'énophtalmie secondaire. Le cliché de Blondeau est le plus souvent normal. La face haute peut montrer un comblement des cellules ethmoïdales. La tomodensitométrie est l'examen essentiel au diagnostic.

FRACTURES DE LEFORT

Ces types de fractures, décrites par le médecin du même nom, résultent le plus souvent d'un traumatisme à forte énergie cinétique (accident de la voie publique, chute de plusieurs étages) avec une orientation du choc du haut vers le bas. Elles réalisent à différents niveaux une disjonction craniofaciale. Elles ont en commun un signe clinique majeur : la mobilité du plateau palatin par rapport au crâne et son corollaire : un trouble d'occlusion. La mise en évidence de ce signe clinique conduit en première intention à la réalisation d'une tomodensitométrie du massif facial qui permet de préciser le ou les traits de fracture.

On distingue classiquement les fractures de Lefort I, II et III (Figure 93-2) :

- la *fracture de Lefort I* intéresse le maxillaire et la partie la plus inférieure de l'apophyse ptérygoïde. Cliniquement, il existe un œdème facial, une ecchymose vestibulaire et un trouble de l'articulé dentaire. Il n'y a pas de mobilité de l'os zygomatique ou des os propres du nez ;
- la *fracture de Lefort II* intéresse le maxillaire, les os propres du nez, l'ethmoïde, la ptérygoïde dans sa portion médiane. Les malaires restent solidaires du crâne. Cliniquement, on note un œdème facial important, une ecchymose en lunettes et un enfoncement de la pyramide nasale ;
- la *fracture de Lefort III* ressemble à la fracture de Lefort II, mais l'os malaire reste solidaire du maxillaire. Il s'agit de la véritable disjonction craniofaciale. Le trait de fracture passe par le maxillaire, les os propres du nez, l'os zygomatique et l'apophyse ptérygoïde.

Cliniquement, l'œdème facial est majeur avec enfoncement de la totalité de la face, difficile à apprécier initialement. Les fractures de Lefort sont le plus souvent bilatérales. Une disjonction intermaxillaire peut être associée, expliquant la possibilité d'une fracture de Lefort

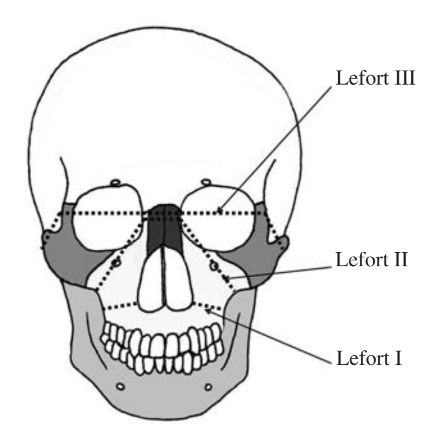


Figure 93-2 **Traits de fracture dans les fractures de Lefort.**

unilatérale. Ces fractures peuvent être à un niveau différent selon le côté (par exemple, Lefort II d'un côté, Lefort III de l'autre).

La prise en charge de ces fractures se fait sans urgence après avoir contrôlé l'hémorragie et un éventuel problème respiratoire (une intubation ou une trachéotomie pouvant être nécessaire). Elle consiste en une réduction, puis une immobilisation des foyers de fractures en prenant la mandibule comme repère de réduction.

Les *complications* possibles sont :

- une épistaxis majeure ;
- une rhinorrhée cérébrospinale en cas de Lefort II et III, avec risque de méningite ;
- une hyposmie dans les fractures de Lefort II et III ;
- une déformation faciale résiduelle ;
- une hypo-esthésie du territoire du nerf sous-orbitaire ;
- une diplopie, une énophtalmie en cas de Lefort II et III ;
- une obstruction des voies lacrymales (larmoiement, dacryocystite) ;
- des troubles de l'articulé dentaire par réduction insuffisante ;
- une pseudarthrose exceptionnelle.

FRACTURE DU COMPLEXE NASO-ETHMOÏDO-MAXILLO-FRONTO-ORBITAIRE

Un choc direct sur la partie moyenne de la face peut être responsable d'une fracture des os propres du nez en cas de choc d'intensité modérée, mais est responsable de fractures plus étendues en cas de

forte intensité. Le traumatisme sur la région nasale peut entraîner un enfoncement de l'ethmoïde, mais également de la paroi antérieure du sinus frontal. Ce type de fracture est appelé fracture du CNEMFO (complexe naso-ethmoïdo-maxillo-fronto-orbitaire) ou DONEF (dislocation orbito-naso-ethmoïdo-frontale). Peuvent être associées une fracture du crâne avec son risque de rhinorrhée ainsi qu'un traumatisme cérébral (hémorragie, hématome extradural, œdème). Cliniquement, en dehors de l'hématome en lunette et de l'enfoncement de la pyramide nasale, on note le signe majeur qu'est la *dystopie canthale* interne : elle correspond à une modification du positionnement du ligament canthal interne par le déplacement du fragment osseux sur lequel il s'insère ou de sa désinsertion traumatique. Cette dystopie canthale peut être uni- ou bilatérale.

Le *diagnostic* repose sur un examen tomodensitométrique.

Le traitement est chirurgical et comporte une canthopexie (repositionnement du ligament canthal interne).

Les *complications* possibles sont :

- une épistaxis majeure ;
- une rhinorrhée cérébrospinale ;
- une asymétrie faciale avec dystopie canthale résiduelle, un enfoncement résiduel inesthétique de la pyramide nasale ;
- une hyposmie ;
- une obstruction des voies lacrymales avec risque de dacryocystite chronique ou aiguë ;
- une sinusite frontale.

Points clefs de la prise en charge des traumatismes faciaux de l'enfant

L'évaluation d'un traumatisé facial nécessite de replacer le traumatisme dans son contexte et de ne pas passer à côté d'une lésion associée (traumatisme thoraco-abdominal, traumatisme crânien ou rachidien).

Après prise en charge des urgences vitales (hémorragies, obstruction ventilatoire), le bilan clinique comprenant l'examen ophtalmologique succinct oriente le bilan d'imagerie. Peu d'examens complémentaires sont nécessaires. En cas de doute, un avis ophtalmogique ou neurochirurgical sera demandé.

La réparation des tissus mous est à réaliser en urgence, la prise en charge des fractures pouvant être le plus souvent différée.

Liste des principales abréviations

AAP	Anti-agrégant plaquettaire
ADC	*Apparent diffusion coefficient* (en IRM)
AEEH	Allocation d'éducation de l'enfant handicapé
AICA	Artère cérébelleuse antéro-inférieure
AINS	Anti-inflammatoires non stéroïdiens
ALAT	Alanine aminotransférase
ASSR	*Auditory steady-state response*
ATA	American Thyroid Association
BAAR	Bacille acido-alcoolo-résistant
BAHA	*Bone anchored hearing aid*
BAIP	Bureau international d'audiophonologie
BER	*Brainstem evoked-responses*
BLNAR	*β-Lactamase-negative ampicillin-resistant* (*Hæmophilus influenzæ*)
BOR	Syndrome branchio-oto-rénal
BPTM	Buccopharyngectomie transmandibulaire
CA	Conduction aérienne
CCE	Cellule ciliée externe
CCI	Cellule ciliée interne
CDAP	Commission des droits et de l'autonomie de la personne handicapée
CER	*Cortical evoked responses*
CMI	Concentration minimale inhibitrice
CMT	Carcinome médullaire de la thyroïde
CNEMFO	Complexe naso-ethmoïdo-maxillo-fronto-orbitaire
CO	Conduction osseuse
CPAP	*Continuous positive airway pressure*
CRCM	Centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose
CT	Calcitonine
DONEF	Dislocation orbito-naso-ethmoïdo-frontale
DRS	Dysfonctionnement rhinosinusien
DTNC	Dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral
EBV	Virus d'Epstein-Barr
EGF	*Epidermal growth factor*

ESS	Équipe de suivi de scolarisation
EVA	Échelle visuelle analogique
EXIT	*Ex utero intrapartum treatment*
FPL	Fistule périlymphatique
GNA	Glomérulonéphrite
HBPM	Héparine de bas poids moléculaire
HL	*Hearing level*
HPV	Papillomavirus humain
IAH	Index apnées-hypopnées
IMC	Indice de masse corporelle
IMRT	*Intensity modulated radiotherapy* (radiothérapie avec modulation d'intensité)
INPC	*International neuroblastoma pathology classification*
INR	*International normalized ratio*
INSS	*International neuroblastoma staging system*
LDH	Lactate déshydrogénase
LI	Libération immédiate
LMNH	Lymphome malin non hodgkinien
LP	Libération prolongée
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
MEOPA	Mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote
MLR	*Middle latency response*
NA/DA	Neuropathie auditive/dyssynchronisme auditif
NEM	Néoplasie endocrinienne multiple
NPC	Cancer nasopharyngé
OAM	Orthèse d'avancée mandibulaire
OEA	Oto-émissions acoustique
OMA	Otite moyenne aiguë
OMS	Organisation mondiale de la santé
OPN	Os propres du nez
OSM	Otite séromuqueuse
OTP	Orthopantogramme
PCA	*Patient control analgesia*
PEA	Potentiels évoqués auditifs
PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEO	Potentiels évoqués otolithiques
PICA	Artère cérébelleuse postéro-inférieure
PNA	Pyélonéphrite aiguë
PPS	Projet personnalisé de scolarisation
QDSA	Questionnaire de la douleur de Saint-Antoine
RAA	Rhumatisme articulaire aigu
RBMI	Recouvrement de la branche montante de la mandibule
ROC	Réflex oculomoteur
ROC	Réflexe d'orientation conditionnée
RSFA	Rhinosinusite fongique allergique

SADAM	Syndrome d'algodystrophie temporomandibulaire
SAOS	Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil
SARVAS	Syndrome d'augmentation des résistances des voies aériennes supérieures
SDB	*Sleep disordered breathing*
SPL	*Sound pression level*
T_3	Tri-iodothyronine
T_4	Thyroxine
TCA	Temps de céphaline activée
TDR	Test de diagnostic rapide
TENS	Stimulation électrique transcutanée
TEP	Tomographie par émission de positons
Tg	Thyroglobuline
TOGD	Transit œso-gastro-duodénal
TPO	Thyroperoxydase
TQ	Temps de Quick
TROS	Troubles respiratoires obstructifs du sommeil
TRT	*Tinnitus retraining therapy*
TS	Temps de saignement
TSH	Thyréostimuline
TSI	*Thyroid stimulating immunoglobulines*
UARS	*Upper airway resistance syndrome*
UCNT	*Undifferentiated carcinoma of nasopharynx*
UFMV	Union des associations françaises des laryngectomisés et des mutilés de la voix
VNG	Vidéonystagmographie
VNI	Ventilation non invasive
VPPB	Vertige paroxystique positionnel bénin

INDEX

Les folios en gras renvoient aux pages où le sujet est principalement traité.

Q

R

Composition et mise en page





42540 ST-JUST-LA-PENDUE
JANVIER 2011
DÉPÔT LÉGAL 2011
N° 201012.0336



IMPRIMÉ EN FRANCE

le livre de l'interne

L'ORL est une spécialité médicale et chirurgicale d'une rare richesse puisqu'elle intègre des pathologies variées comme, entre autres, les pathologies neurosensorielles, cancérologiques et du système respiratoire. Le même médecin suit son patient lors de la consultation initiale, pour de nombreux examens complémentaires effectués en ORL et, bien entendu, au moment du traitement médical et chirurgical. Cette chirurgie est elle-même très diverse, faisant appel à des techniques conventionnelles de chirurgie, notamment au niveau cervical, à une chirurgie sous microscope opératoire pour la chirurgie de l'oreille ou à une vidéochirurgie endoscopique pour la chirurgie des cavités nasosinusiennes.
Cette première édition du *Livre de l'interne : ORL* a pour vocation de transmettre aux futurs spécialistes en ORL toute la richesse de cette discipline. Cet ouvrage est le fruit d'une étroite collaboration entre trois enseignants de la faculté de médecine Paris-Descartes, université Paris V, et des enseignants issus de la France entière et représentant diverses spécialités.
Après une première partie présentant les aspects généraux de la spécialité et une deuxième partie traitant des grands **problèmes sémiologiques**, **les pathologies ORL** sont exposées en cinq sections : **otologie**, **rhinologie**, **cancérologie** et **laryngologie**, **pédiatrie** et **urgences**.

L'ouvrage est dirigé par le Professeur Pierre BONFILS (Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de médecine Paris-Descartes, université Paris V, unité CNRS UMR 8194, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris), en collaboration avec Ollivier LACCOURREYE (Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de médecine Paris-Descartes, université Paris V, service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris) et Vincent COULOIGNER (Professeur des Universités, ORL des Hôpitaux de Paris, faculté de médecine Paris-Descartes, université Paris V, service d'ORL pédiatrique et de Chirurgie cervico-faciale, hôpital Necker-Enfants malades, Paris).

Le livre s'adresse à un large public : ORL, médecins généralistes, pneumologues, allergologues, cancérologues, pédiatres.

978-2-257-20412-7



www.medecine.lavoisier.fr

Disponible au format ePUB